ÉTUDE CLINIQUE

SUR L'ATHÉTOSE

PUBLICATIONS DU *PROGRÈS MÉDICAL*

ÉTUDE CLINIQUE

SUR

L'ATHÉTOSE

PAR

LE Dr PAUL OULMONT

Interne-lauréat des hôpitaux (Médaille d'argent. Concours de 1877)
Membre de la Société anatomique

ROYAL COLLEGE OF SURGEONS OF ENGLAND

PARIS

Aux bureaux du PROGRÈS MÉDICAL
6, rue des Écoles, 6.

V.A. DELAHAYE & Co, Libraires-Éditeurs
Place de l'École-de-Médecine.

1878

ÉTUDE CLINIQUE

SUR L'ATHÉTOSE

AVANT-PROPOS.

Pendant mon internat à la Salpétrière, j'ai rencontré dans le service de mon éminent maître, M. le professeur Charcot, plusieurs malades atteints d'*athétose*, affection peu connue encore, et dont le nom même était jusqu'à ces derniers temps presque ignoré en France. J'ai recherché dans les services voisins, et dans les dortoirs de la Salpétrière, ce musée pathologique si riche en maladies chroniques de tout genre, si je n'y trouverais pas d'autres exemples de cette affection, et j'ai été assez heureux pour en observer un nombre relativement considérable. C'est cette réunion si rare de cas, jusqu'alors à l'état de curiosité dans la science, que j'ai voulu mettre à profit dans ce travail. Je sépare tout d'abord, dans ce que l'on a décrit sous le nom d'athétose, deux formes qu'on a jusqu'ici confondues, l'*athétose unilatérale* ou *hémiathétose*, et l'*athétose double* ou *généralisée*. Je veux démontrer que la première est une simple variété des désordres de mouvement liés à une lésion cérébrale ; que tout le prouve, les circons-

tances étiologiques, les symptômes concomitants, l'analogie frappante avec d'autres troubles du mouvement actuellement bien connus; et que, si cette opinion est encore une hypothèse, l'athétose, dans sa courte histoire, ne comptant pas d'autopsie, cette hypothèse du moins est fondée sur l'observation attentive des malades, et la saine appréciation des phénomènes cliniques. Quant à la seconde variété, l'athétose double, je chercherai simplement à la distinguer nettement de la première, à établir son individualité propre ; et si je hasarde quelque opinion sur sa nature, je ne le ferai qu'en l'entourant des restrictions qu'impose l'état actuel de la science.

Mon excellent maître, M. le professeur Charcot, m'a souvent aidé dans ce travail de ses conseils et de son expérience; c'est à lui que je dois, si j'ai réussi, d'avoir apporté quelque lumière dans cette question si obscure; et je le prie de vouloir bien accepter, ici, l'expression de ma reconnaissance.

Historique.

L'histoire de l'athétose date seulement de ces dernières années. Son nom est prononcé pour la première fois en 1871 par *W. Hammond*, médecin de New-York, qui lui consacre un chapitre dans son traité des maladies nerveuses. Et cependant, bien des années auparavant, l'attention de quelques observateurs s'était arrêtée sur des phénomènes analogues à ceux que devait décrire Hammond.

En 1853, M. *Charcot*, dans sa thèse sur la goutte asthénique primitive (1), consacre quelques lignes à un mouvement de ressort qu'il a observé aux extrémités des membres, chez certains hémiplégiques. « Un certain nombre de ces infirmes » dit-il, en parlant des malades atteints d'atrophie cérébrale » congénitale ou acquise, ont les muscles fléchisseurs et » extenseurs des membres d'un côté du corps dans un état de » tension continue ; si elles veulent étendre les mains fléchies, » à peine celles-ci ont dépassé le point qui sépare la flexion » de l'extension, qu'elles passent brusquement, convulsive- » ment à l'extension, et présentent notre deuxième type ; si » leurs mains étendues exécutent un mouvement de flexion, » le même phénomène se manifeste en sens inverse ; et elles » offrent notre deuxième type. Cependant il n'y a chez ces » infirmes aucune lésion des articulations. »

En 1860, *Heine* (2) décrit un phénomène plus voisin encore de ce qu'Hammond nommera l'athétose. Parlant de l'hémiplégie spasmodique d'origine cérébrale, il ajoute, p. 153 : « Qu'on y voit parfois les muscles des doigts se contracter

---

(1) Thèse de Paris, 1853, p. 23.
(2) *Spinale Kinder læhmung monographie* von Jac. V. Heine Stuttgardt, 1860.

» involontairement; que ces contractions se produisent à l'oc-
» casion de mouvements intentionnels, de telle sorte que les
» enfants allongent et écartent leurs doigts à la façon de
» griffes ; les orteils sont sujets aux mêmes mouvements (1). »
N'est-ce pas là une description de l'athétose, description incomplète il est vrai. Car Heine ne parle pas des mouvements involontaires qui se produisent dans les doigts et les orteils à l'état de repos ; enfin il ne juge pas à propos de les séparer des autres tremblements en leur donnant un nom.

C'est là ce que fait Hammond (2) sous le nom d'athétose (α θέτος sans position fixe) « il caractérise l'impossibilité où se
» trouvent les malades de maintenir les doigts et les orteils
» dans la position qu'on leur imprime, et leur mouvement
» continuel. » C'est pour lui une maladie spéciale, opinion que ses compatriotes appuient en appelant l'affection « maladie d'Hammond. Il y fait rentrer divers symptômes : accès d'épilepsie, trémulation de la langue, engourdissement du côté atteint, douleurs aiguës dans les membres malades. Il attribue le complexus morbide à « une lésion nerveuse amenant des décharges continuelles, mais dont la force explosive serait moindre que dans l'épilepsie, le « tremblement convulsif, ou même la chorée » et, à défaut d'autopsie, pense qu'on peut localiser cette lésion dans les ganglions du cerveau ou dans la substance grise de la moelle, ou bien même dans les deux organes.

Dès lors, l'athétose est à l'ordre du jour en Amérique et en Angleterre. *Clifford Albutt* (3), *Currie Ritchie* (4), *Gairdner* (5), *Fisher* (6) publient chacun une observation en 1872. *Purdon* (7) expose un nouveau fait en 1873. Dans la même

---

(1) *Damit in Verbindung steht ein unwitlkürliches Muskelspiel der Finger bei intendirten Bewegungen, in der Art, dass die Kinder kraltenartig strecken und auseinander breiten; ebenso gehen die Zehen gleichfatts, besonders bei Bewegungen, eigenthümlich auseinander.*

(2) W. A. Hammond. — *A. Treatise of diseases of the Nervous System,* N.-York, 1871.

(3) Cl. Albutt. — *Med. Times and Gazette,* 16 déc. 71, 27 janv. 72.

(4) C. Ritchie. — *Med. Times and Gazette,* 23 mars 72.

(5) Gairdner. — *Med. Times and Gazette.*

(6) Fisher. — *Boston med. Journal,* 20 mai 72.

(7) Purdon. — *British med. Journal,* 3 sept. 73.

année, *Clay Shaw* (1) décrit chez sept malades imbéciles des mouvements des extrémités et de la face qu'il rapproche de l'athétose. *Gairdner* (2) ajoute un nouveau fait en 1874, le *Dr Lincoln*, de Boston, en 1875 (3). Enfin, dans la même année, *Jewell*, *Cross*, *Seguin*, *Van Bibber* font part de plusieurs cas qu'ils ont recueillis, à l'association neurologique de Boston (4). Mais dans toutes ces observations, les auteurs laissent de côté toute discussion sur la nature de la maladie; ils décrivent indifféremment sous le nom d'athétose, sans s'attacher à les séparer, des variétés fort différentes, athétose simple ou double; enfin, souvent leurs observations sont si brèves et si incomplètes qu'elles peuvent laisser certain doute sur la nature de l'affection qu'ils décrivent.

Jusque-là, l'athétose n'est signalée qu'en Angleterre et en Amérique. On commence à s'en occuper en Allemagne en 1875. *Eulenburg*, analysant les observations antérieures (5), se fonde sur la limitation des mouvements à un groupe musculaire, sur l'accompagnement fréquent de contracture, sur la liaison de ces mouvements avec des accès d'épilepsie, pour avancer qu'on peut localiser l'affection dans un endroit limité des centres moteurs de la convexité du cerveau.

A ce moment, *M. Charcot* établit cliniquement l'existence d'un faisceau sensitif à la partie postérieure de la capsule interne, dont la lésion produit l'hémianesthésie de toute une moitié du corps; reprenant les travaux de *Weir Mittchell* sur l'hémichorée symptomatique, il la sépare nettement des tremblements hémiplégiques et localise sa lésion causale au voisinage du faisceau sensitif et en avant de celui-ci. Il considère l'athétose comme une variété des mouvements post-hémiplégiques, variété voisine de l'hémichorée et dépen-

---

(1) Clay Shaw. — *On athetosis of imbecility with Ataxia St. Bartholom. Hosp. Rep.*, v. 9, p. 130, 1873.
(2) Gairdner. — *Journal of mental science*, v. 19, p. 311, 1874.
(3) Lincoln.
(4) *Transaction of the American Nevrological. Association*, l. 1875, N.-York.
(5) Ziemssen's *Handbuch d. specialen pathologie krankheiten des Nerv-Syst.* 12e v. 1875.

dant, selon toute apparence, de la lésion de la même région ou de régions voisines. C'est cette idée qu'il soutient dans une clinique faite à la Salpétrière, à la fin de 1876 (1), et qu'on retrouve exprimée dans un développement que *M. Bourneville* a fait de cette leçon dans le *Progrès médical* (2).

L'hémichorée une fois exactement connue, ses rapports avec l'athétose sont admis sans peine par tous les médecins qui publient de nouveaux faits. Seul, *Ol. Rosenbach* (3), confondant l'athétose avec une variété de tremblement spéciale à l'ataxie locomotrice, fait du phénomène un symptôme sans précision qui peut apparaître dans les maladies les plus diverses. *Bernhardt* (4) adopte sans restriction la localisation proposée par M. Charcot, au voisinage de la partie postérieure de la capsule interne. *W. Gowers* (5) dans un sérieux travail d'ensemble sur les désordres de mouvement post-hémiplégiques, range également à côté de l'hémichorée l'athétose, dont il publie plusieurs cas intéressants, et montre quelques exemples de ses combinaisons avec d'autres désordres post-hémiplégiques. Le *Dr Proust* présente un très-beau cas d'hémiathétose à la Société des hôpitaux (6). Enfin, *O. Berger* (7), trouve dans un fait qu'il publie, une nouvelle confirmation de la localisation cérébrale de l'athétose. J'aurai achevé la bibliographie de cette affection si je cite encore quelques travaux qui n'ajoutent rien aux faits déjà connus, une communication faite par le *Dr Girerd* à la Société médicale de Constantinople (8), où son auteur attribue l'athétose à une lésion de la dure-mère; une revue critique sur les derniers faits publiés dans le Centralblatt (9), enfin quelques ob-

---

(1) Charcot. — *Traité des maladies nerveuses*, 2e v. 1877.
(2) Bourneville. — *Progrès médical*, 1877.
(3) Off. Rosenbach. — *Wirch. Arch.* LXVIII, 1876.
(4) Bernhardt. — *Wirchows. Arch.* LXVII, 1876. — Ibid. — *Deutsch. med. Wochenschrift*, n° 48, 1876.
(5) W. Gowers.— *On athetosis and post hemipl. dis. of movem. Med. chir. transact.* LXX, 1876.
(6) *Gaz. hopit.*, 26 juin 1877.
(7) *Berliner. Klin. Wochenschrift*, 1877.
(8) *Gazette médicale d'Orient*, n° 11, 1877.
(9) *Centralblatt.* n° 17, 1877.

servations avec réflexions du *Dr Gairdner* (1) et de *Sydney Ringer* (2). Deux faits publiés dernièrement par le *Dr Ewald* (3) sont venus s'ajouter aux faits déjà connus. Ils ont cet intérêt tout particulier que l'autopsie a été pratiquée dans les deux cas. Malheureusement ils sont si complexes, si peu nets qu'ils ne peuvent ni confirmer ni infirmer les idées sur l'athétose.

---

(1) *Lancet*, 8-16 juin, 1877.
(2) *The Practitioner*, août 1877.
(3) *Deutsch. med. Archiv*, p. 501, 1877.

PREMIÈRE PARTIE.

Hémiathétose.

Le nom d'athétose, comme celui de chorée, est une appellation générale comprenant des variétés fort différentes au point de vue de la marche et de la symptomatologie. L'athétose en effet est unilatérale (hémiathétose), ou double ; la première, parfois primitive, est ordinairement symptomatique d'une lésion cérébrale, hémiplégie, atrophie cérébrale, épilepsie, etc. Entre toutes ces variétés, il en existe une qui semble avoir attiré de préférence l'attention des auteurs, c'est l'hémiathétose symptomatique. La dépendance où elle est d'un fait notable comme l'hémiplégie, sa connexion fréquente avec d'autres phénomènes également connus, permettent, malgré l'absence d'autopsie, d'asseoir le jugement qu'on a d'elle sur une base solide; c'est donc elle, pour procéder méthodiquement, que j'étudierai d'abord, et appuyé sur elle, je passerai à l'étude des autres variétés.

CHAPITRE PREMIER.

Hémiathétose symptomatique d'une lésion cérébrale.

L'hémiathétose est une affection généralement symptomatique d'une lésion cérébrale, qui consiste essentiellement en mouvements involontaires, habituellement continus, lents et exagérés, limités à la main et au pied du côté paralysé.

§ 1er. Etiologie.

Dans l'immense majorité des cas, c'est une affection secondaire. Sa cause déterminante est presque toujours une lésion en foyer amenant l'hémiplégie vulgaire, ou bien l'atrophie cérébrale, avec ses causes multiples : hémorrhagie cérébrale ou méningée, ramollissement, encéphalite traumatique, etc., annoncée par une hémiplégie et des convulsions épileptiformes. Faut-il admettre en outre l'étiologie indiquée dans les deux cas d'Hammond, où l'épilepsie sans hémiplégie constituerait la cause première. Si j'accepte l'une d'elles où l'aphasie persistante qui a suivi l'accès épileptique indique une lésion de l'écorce cérébrale, je fais mes réserves pour l'autre, car j'y vois relaté un engourdissement des deux membres d'un côté du corps, ce qui pourrait bien faire rentrer ce fait dans l'ordre habituel. Dans un cas (Ob. XXIII) les troubles céphaliques décrits par l'auteur, me font penser qu'il a pu s'agir d'une tumeur cérébrale.

Les antécédents de famille sont presque toujours muets ; dans deux ou trois cas seulement, est constatée chez les frères des malades l'existence de phénomènes nerveux varia-

bles : convulsions dentaires, accès épileptiques, chorée. Dans un autre, la mère a eu pendant sa grossesse une violente émotion ; dans un troisième, elle a été atteinte d'une fièvre typhoïde. Même résultat négatif dans l'examen des antécédents personnels ; si l'on constate quelques symptômes, ce sont des signes précurseurs de l'attaque d'apoplexie, vertiges, nausées, céphalée, petites apoplexies antérieures, ou bien des accès d'épilepsie qui ont précédé en plus ou moins grand nombre celui qui a fini par être suivi d'hémiplégie. Ce sont là des antécédents banals, et qui n'ont aucun lien spécial avec l'athétose. Un malade d'Hammond est alcoolique, et a eu des accès de delirium tremens. Dans le cas d'atrophie cérébrale, l'intelligence est ordinairement affaiblie ou perdue, plus rarement conservée intacte ; le langage est troublé, des accès d'épilepsie reviennent à intervalles plus ou moins fréquents.

En somme, l'hémiathétose est avant tout le symptôme d'une lésion cérébrale, affection de l'âge mûr comme sa cause elle-même, lorsqu'elle succède à l'hémiplégie pure, affection de la jeunesse ou de l'enfance, lorsque l'hémiplégie causale est liée à l'atrophie du cerveau. En effet, sur 11 cas consécutifs à une hémiplégie simple, 3 seulement appartiennent à l'enfance, 2 autres se sont montrés entre 20 et 30 ans, le reste entre 35 et 60 ans. Sur 12 cas au contraire qui ont succédé à une hémiplégie avec épilepsie (atrophie cérébrale), la date du début varie de quelques mois à 7 ans. Les cas d'Hammond consécutifs à des accès d'épilepsie, se rapprochent des premiers; le début est précoce, il a lieu vers 30 ans.

Quant à l'intervalle qui la sépare du début de l'hémiplégie, il est variable, mais habituellement court. Dans les cas d'hémiplégie pure antérieure, il est deux fois de quelques semaines, 3 fois de 3 à 4 mois, 3 fois de 8 à 12, 2 fois seulement de 2 ans ; Dans les cas d'hémiplégie avec épilepsie, à part 5 cas où l'observation est muette sur ce point, l'intervalle varie de quelques mois à 2 ans. Partout l'apparition du phénomène coïncide avec le retour des mouvements volontaires ; je l'ai constaté dans tous les cas qu'il m'a été donné d'examiner, et c'est là un fait que je ne peux m'empêcher de rapprocher en

passant d'un autre phénomène post-hémiplégique, l'hémichorée. A mesure que la volonté reprend son pouvoir sur les membres paralysés, apparaissent dans ces mêmes parties des mouvements involontaires qui gênent son action; s'ils se produisent tardivement, c'est que l'état paralytique s'est prolongé lui-même au-delà des limites ordinaires. Ils ne débutent pas brusquement ; ils n'arrivent pas tout d'un coup à leur période d'état ; peu marqués d'abord et permettant au malade de se livrer à ses occupations habituelles, ils augmentent peu à peu, pour devenir une cause de gêne, ou même dans les cas bien marqués, d'incapacité de travail absolue.

§ 2. Symptomatologie.

L'aspect d'un athétosique est frappant, et fait comprendre du premier coup que l'on ait rangé l'affection dans une classe à part. Le malade a un reste d'hémiplégie motrice et souvent aussi sensible ; un de ses bras est faible ; il traîne la jambe. La main malade est appuyée fortement contre les vêtements, ou bien maintenue par la main saine. Cette main, rouge livide, froide, présente souvent des déformations qui rappellent la main d'un rhumatisme noueux avancé, mais qu'on est tout étonné de voir céder sans effort sous l'action de la moindre contraction musculaire. Les doigts se meuvent lentement, comme avec effort, et cela dans tous les sens. Les mouvements sont continus, et la volonté n'a pas d'action sur eux. A partir du poignet, le membre est immobile. Le pied est sain, ou sinon, les orteils présentent les mêmes mouvements que les doigts, mais ordinairement moins marqués.

Telle est l'hémiathétose en général ; je vais maintenant reprendre séparément chacun des symptômes qui la constituent, en étudiant d'abord l'hémiathétose elle-même, puis ensuite les symptômes avec lesquels elle est liée.

A. — *De l'hémiathétose. — Son siége.* — L'hémiathétose possède une localisation constante, extrêmement

limitée, et tout à fait caractéristique. Elle siége aux doigts et aux orteils du côté paralysé. C'est là ce qui constitue essentiellement l'affection. Les doigts sont toujours pris, et quels que soient les phénomènes surajoutés, leurs mouvements restent le fait prédominant ; les orteils le sont moins fréquemment, dans une proportion environ moitié moindre. En outre, dans la moitié des cas, l'affection s'étend des doigts au poignet, et un peu moins fréquemment, des orteils au tarse et à l'articulation tibio-tarsienne. Ajoutons que la face et le cou peuvent être atteints également; le fait est rare, il est vrai, mais il existe, quoiqu'il ait été méconnu dans les premières descriptions qu'on ait données de l'affection. Je l'ai constaté moi-même une fois, les mouvements étaient limités au côté paralysé ; il est aussi noté dans une des observations de Gowers.

B. — *Sa nature.* — Ainsi limitée, l'hémiathétose offre un aspect bizarre, très-différent des autres tremblements post-hémiplégiques, et que, dès le début, les auteurs ont essayé de caractériser par diverses comparaisons. En Angleterre et en Amérique, on insiste sur son caractère de mouvement intentionnel (*deliberated*), dirigé vers un but spécial; en Allemagne, sur son aspect de mouvement de préhension (*Greifbewegung*) ; un observateur américain compare les doigts de son malade aux tentacules d'un poulpe marin. Ces mouvements, en effet, ont des caractères spéciaux qui sont au nombre de deux : la lenteur et l'exagération. Ils sont lents, c'est-à-dire que, sans secousses brusques, ils atteignent leur limite en passant successivement, mais sans pouvoir s'y arrêter, par les positions intermédiaires. De là, pour ces mouvements involontaires, l'aspect d'actes essentiellement volontaires, longuement réfléchis, destinés à atteindre un but déterminé, aspect que tendent à rendre les comparaisons que je viens d'énumérer. Ils sont exagérés, et cette exagération est surtout marquée aux doigts et aux orteils ; ceux-ci vont jusqu'à la limite extrême de l'excursion articulaire, la dépassent même ordinairement, reproduisant ainsi d'une façon instable et temporaire les dé-

formations les plus variées du rhumatisme noueux. Il semble, dans les cas les plus marqués, qu'il y ait là une sorte de violence ; les doigts se crispent énergiquement comme pour saisir un objet imaginaire, les orteils se relèvent à angle droit ou s'accrochent au sol. Il ne faut pas cependant s'imaginer que dans tous les cas la forme du mouvement soit aussi caractéristique ; l'hémiathétose, ainsi que je l'ai dit tout à l'heure, n'est pas une maladie, toujours identique à elle-même, mais un symptôme, une simple variété dans les désordres du mouvement post-hémiplégique. Cet aspect spécial que je viens de décrire, elle ne l'offre qu'à son point culminant ; mais tout autour, entre ce cas type, et les autres troubles moteurs existent de nombreux degrés, qui peuvent vraisemblablement se multiplier à l'infini. Ce qui s'atténue tout d'abord, c'est l'exagération des mouvements ; la lenteur persiste, et avec la localisation des mouvements aux extrémités, elle suffit à caractériser l'affection.

C. — *Son mécanisme.* — Les mouvements paraissent très-compliqués au premier abord, mais l'observation permet d'en faire facilement l'analyse. *Aux doigts*, tous les mouvements sont possibles; souvent étendus à toutes les articulations phalangiennes, ils siégent surtout à l'articulation du métacarpe avec la première phalange : les phalanges se fléchissent, s'étendent l'une sur l'autre ou sur le métacarpe, les doigts se placent en abduction ou en adduction par rapport à une perpendiculaire passant par le médius. L'extension semble prédominer sur la flexion à tous les doigts, l'index excepté, qui reste souvent demi-fléchi au milieu des contractions violentes qui agitent les autres doigts ; elle est généralement plus marquée à l'articulation de la première avec la deuxième phalange ; c'est là que l'on constate à son plus haut degré cette dislocation articulaire, sur laquelle je reviendrai. Les mouvements sont moindres à la troisième articulation phalangienne qu'aux deux premières. Quant à l'abduction, elle répond habituellement à deux types : ou bien les doigts sont uniformément écarquillés, en forme de patte d'oie ; ou bien le pouce étant isolé, les

autres doigts se divisent en deux groupes, formés, l'un par l'index et le médius, l'autre par l'annulaire et le petit doigt, et qui sont en abduction forcée l'un par rapport à l'autre. Dans cette série de contractions, les doigts jouissent d'une indépendance complète ; s'ils sont agités souvent par un mouvement d'ensemble, ils peuvent se mouvoir chacun séparément ; souvent aussi dans ces contractions isolées de chacun d'entre eux, se produit cette sorte d'antagonisme qu'on vient de remarquer, à propos de l'abduction, entre les doigts innervés parle médian et ceux qu'innerve le cubital. L'index et le médius d'une part, l'annulaire et le petit doigt de l'autre forment des groupes qui se meuvent de préférence ensemble et dans le même sens, mais isolément l'un de l'autre. Cette indépendance des doigts arrive à son comble dans les formes affaiblies de l'athétose, et c'est ainsi que dans une de mes observations (Obs. I), pendant que les quatre premiers sont au repos ou oscillent imperceptiblement entre l'abduction et l'adduction, le petit doigt tout seul vient se placer lentement en abduction forcée, puis est souvent, au bout d'un certain temps suivi par l'annulaire.

Les oscillations du *poignet* ont le même caractère que celles des doigts. Il peut s'agiter dans tous les sens ; flexion et extension, inclinaison alternative sur le bord radial et cubital, mais sur ce dernier de préférence. Lents, comme ceux des doigts, mais moins étendus, se succédant sans régularité, ces mouvements font passer successivement la main par les positions les plus diverses.

Si l'on cherche à analyser plus à fond les mouvements, on arrive aux résultats suivants : les muscles interosseux, dorsaux et palmaires, sont atteints dans tous les cas avec une intensité variable ; c'est du reste une proposition énoncée déjà par le Dr Gowers dans son mémoire ; il insiste à plusieurs reprises sur cette prédominance du spasme dans les interosseux, et la regarde comme un des caractères qui lui permettent de placer l'athétose dans une classe à part. Après les interosseux viennent, par ordre de fréquence, les fléchisseurs et extenseurs des doigts, les muscles extenseurs, long et court abducteurs du pouce, les muscles cubital antérieur et postérieur, et dans un seul cas (Obs. XX) les deux radiaux.

Aux orteils, la flexion et l'extension dominent, tandis que l'abduction est rare ou peu prononcée. L'extension est plus fréquente aux gros orteils, aux quatre autres la flexion ; ils se fléchissent soit dans toutes leurs articulations, soit isolément dans leur articulation avec le métatarse, ou même dans celle de la première avec la seconde phalange. Même lenteur, même exagération des mouvements qu'aux doigts, même indépendance des orteils les uns par rapport aux autres, manifeste surtout entre le gros orteil et les quatre derniers, mais moins de rapidité dans la succession des mouvements ; ceux-ci persistent plus ou moins longtemps, surtout pendant la marche, où les orteils, fléchis vers le sol à angle droit (*pointed*), opposent à la progression un obstacle considérable.

Comme le poignet participe parfois aux mouvements des doigts, le *tarse* et l'*articulation tibio-tarsienne* accompagnent aussi dans certains cas ceux des orteils. C'est tantôt une circumduction très-lente de la pointe du pied, produite par le jeu de l'articulation médio-tarsienne, une inclinaison variable sur le bord externe ou interne, avec prédominance de la position en varus, tantôt la flexion ou l'extension du pied sur la jambe, avec supériorité notable de l'extension. Ces mouvements, comme ceux des orteils, ne sont ordinairement qu'une image atténuée de ceux de la main : moins violents, souvent affaiblis, ou même nuls au repos, ils sont presque à coup sûr fortement exagérés, quand on ordonne au patient d'élever en l'air la main athétosique, et de la maintenir ainsi quelques instants sans appui.

A *la face*, les mouvements sont, comme aux membres, limités au côté paralysé. L'orbiculaire palpébral, en se contractant, forme une patte-d'oie à l'angle externe de l'œil ; celui des lèvres plisse la commissure labiale, tandis que les zygomatiques l'entraînent légèrement en haut. En même temps, quelques contractions apparaissent au cou dans le peaucier du même côté : en avant du sterno-mastoïdien, et dans la région hyoïdienne, de petites cordes se dessinent sous la peau qu'elles soulèvent, et s'affaissent pour reparaître ensuite.

Ces contractions musculaires sont faibles ; les grimaces

sont légères, et donnent assez bien l'image de ce qu'on appelle vulgairement un tic nerveux ; elles sont intermittentes, et ne se produisent guère qu'au moment où l'agitation de la main est à son maximum.

D. — *Sa transformation en spasmes intermittents.* — Telle est l'athétose en elle-même, mais la clinique l'observe rarement réduite à cet état de simplicité. Parmi les phénomènes qui la compliquent, il en est un très-fréquent, et de telle nature que je le regarde comme une partie intégrante du symptôme, dont il ne semble être qu'une modification : c'est le spasme intermittent ou contracture passagère du poignet et du cou-de-pied. J'ai déjà signalé les mouvements dont ces jointures peuvent être le siége, mouvements qui présentent ordinairement une certaine lenteur dans leur évolution. Souvent cette persistance de la main ou du pied à garder la position acquise s'accentue davantage ; le spasme mobile des auteurs anglais devient, pour un certain temps, spasme fixe ; et la main ou le pied se placent dans une position forcée qu'ils conservent assez longtemps. Ce n'est plus de l'athétose ; du moins, je le juge ainsi, car je ne retrouve plus cette mobilité qui constitue, pour moi, un des caractères essentiels de l'affection ; mais c'en est un phénomène très-voisin, qui s'en sépare par des degrés tellement insensibles qu'il est fort difficile de déterminer où l'athétose finit, où le spasme fixe commence. Pour chaque malade, ce spasme affecte dans sa forme une régularité constante ; il se présente toujours sous un aspect bien déterminé, qu'on ne peut s'empêcher de comparer aux diverses formes de la contracture post-hémiplégique décrites par MM. Charcot et Bouchard.

Ce spasme peut exister au membre supérieur comme à l'inférieur. Au membre supérieur, sa forme habituelle est la suivante : flexion de la main sur le poignet, souvent à angle droit, seule, ou avec inclinaison très-marquée sur le bord cubital. Ce n'est pas là une rigidité absolue, analogue à celle qu'on voit dans les contractures hémiplégiques ; sans douleur pour la malade, et presque sans effort, on fait quitter à la main la position forcée dans laquelle elle semblait immo-

ilisée. Seulement on éprouve une sensation de résistance vaincue, analogue à celle que donne un ressort élastique contre lequel on lutterait.

Dans quelques cas, la symptomatologie est plus complexe encore. Le spasme gagne les articulations radio-cubitales ; l'avant-bras, dont la position habituelle est la demi-pronation, se place brusquement en supination, entraînant avec lui la main dont la paume regarde alors en haut. Ce mouvement est extrêmement marqué chez une de mes malades (Obs. III), dont l'avant-bras s'immobilise dans cette position anormale dès qu'il est abandonné à lui-même, représentant la forme flexion de la contracture post-hémiplégique. La malade s'y oppose en le tenant serré fortement contre sa poitrine, ou retenu par l'autre main ; mais dès qu'il n'est plus maintenu, dès qu'il vient à s'écarter du tronc, le mouvement de bascule se produit irrésistiblement, et la contracture des muscles supinateurs maintient indéfiniment le membre dans sa nouvelle situation, tant que l'autre main ne vient à son aide pour le ramener dans la position normale. Comme au poignet, la résistance est facilement vaincue, et donne seulement l'idée d'un ressort à forcer.

Chez une autre malade (Obs. XXII), le spasme est encore plus étendu. Il gagne le coude et l'épaule, mais seulement par instants ; tant que la malade est au repos ou que son activité est médiocre, l'hémiathétose est simple, et les mouvements ne dépassent pas le poignet. Mais si l'activité s'exagère, si la malade marche rapidement ou se met à courir, l'avant-bras, fixé lui-même en pronation ou en supination, se place en extension forcée sur le bras, le bras s'étend sur l'épaule, de telle façon que la main vient se poser au niveau de la région lombaire. C'est la forme extension de la contracture post-hémiplégique. Ce spasme cesse de lui-même quand la malade revient au repos.

Au membre inférieur, mêmes spasmes intermittents venant compliquer l'athétose ; ils siégent dans les articulations du tarse, dans celle du pied avec la jambe, provoquent des positions fixes, varus ou valgus, talus ou équin, qui rappellent

les pieds-bots les mieux caractérisés. Le varus et l'équin sont les déformations les plus fréquentes.

Ces spasmes ne se montrent que par moments, dans la marche, sous l'influence d'une agitation physique ou morale; dans le repos, ils sont peu accusés, ou la plupart du temps nuls. Le genou et la hanche sont presque toujours épargnés ; un seul cas, jusque maintenant (Obs. X bis), fait exception à la règle.

E. — *Sa permanence.* — Les mouvements sont permanents; c'est là une règle presque générale. Ils persistent dans le repos et même pendant le sommeil. Si je fais, en effet, le relevé de mes observations, sur 27 cas, 23 fois les mouvements persistent, quand le malade est au repos ; dans 2 cas, l'observation se tait sur ce point ; dans 2 seulement, ils font défaut à ce moment. Pendant le sommeil, la persistance des mouvements est encore la règle, quoique cependant elle soit un peu moins fréquente. En défalquant 8 cas où l'observation n'en fait pas mention, il en reste 13 sur 15, où l'on a constaté leur existence. Lorsqu'ils font défaut, c'est dans des cas très-atténués, à mouvements peu marqués, et ne se manifestant guère qu'à l'occasion des actes volontaires ; de ces 4 cas exceptionnels, les deux qui me sont personnels ont été observés chez de jeunes idiotes. Pour persister dans le repos ou dans le sommeil, les mouvements involontaires n'en subissent pas moins une certaine atténuation, d'autant plus notable que les cas sont plus légers. C'est dans le sommeil qu'ils atteignent leur minimum d'intensité ; rien alors ne décèle l'existence de l'athétose, si ce n'est une disposition anormale, qui consiste en une sorte de contracture d'un ou de plusieurs doigts ; ce peut être la flexion ou l'extension, mais c'est par dessus tout l'abduction. Au repos, ils conservent encore assez de force : souvent ils ne sont qu'une image à peine affaiblie des mouvements qui se produisent dans la pleine activité; souvent aussi, comme pendant le sommeil, ils paraissent tendre moins à l'agitation continue qu'à occuper des positions anormales permanentes. C'est pour résister à cette tendance à laquelle la malade cherche à s'opposer de tout

son pouvoir, que les athétosiques affectent tous la même attitude : à savoir la main malade fortement appuyée contre le tronc, ou bien, s'ils sont assis, appliquée sur leurs genoux, ou encore maintenue solidement par l'autre main. Dans les faits d'intensité moyenne, ce maintien suffit à arrêter tout mouvement ; mais dans quelques cas plus violents, rien n'y fait: les mouvements involontaires persistent malgré tous les obstacles. Si les mouvements involontaires ne sont influencés ni par le repos ni par le sommeil, leur intensité n'en présente pas moins des variations fréquentes suivant les heures, suivant les jours, et cela, en dehors de toute cause appréciable, comme le mouvement, le sommeil, la volonté ; c'est ainsi que chez le malade de Bernhardt (Obs. VI), à l'encontre de ce qui se passe généralement, les mouvements atteignent leur maximum, vers le soir, quand il se met au lit. Souvent aussi, j'ai pu noter chez mes malades, ces variations d'intensité passagères, recrudescence ou diminution, que rien ne pouvait expliquer.

F.—*Influence de la volonté.*—La volonté a bien moins d'action encore sur les mouvements. Dans les cas très-atténués, il est vrai, elle peut, au prix d'un effort énergique, parvenir à les susprendre ; mais c'est à peine pour quelques secondes ; elle ne peut rien dans les cas bien caractérisés, pas même les diminuer. Au contraire, ils reçoivent une nouvelle impulsion sous son influence, et jamais ils ne sont plus forts chez certaines de mes malades, que lorsque celles-ci font attention à elles, et qu'elles regardent leur main.

On comprend que des mouvements de cette nature, aussi persistants, aussi indépendants de la volonté, apportent une gêne considérable à la marche et à la préhension. Tout ce que peuvent faire les malades les plus favorisées, c'est de se servir de leur main comme d'une pince pour presser entre la main et le genou l'ouvrage auquel elles travaillent. Ainsi appuyée, leur main n'éprouve que des oscillations légères, qui n'empêchent pas le travail très-simple auquel elles se livrent ; la plupart font de la charpie. Une ou deux, plus habiles, arrivent à plier du linge, en se servant comme d'une pince du pouce

opposé aux quatre derniers doigts. D'autres ne peuvent même pas prendre un objet quelconque avec la main malade; les doigts le repoussent par leurs contractions en tous sens, et empêchent de le saisir. Il faut que la main saine vienne placer l'objet dans la paume de la main malade : ceci fait, les doigts se fléchissant et s'étendant tour à tour, lui impriment toutes sortes de mouvements, et le laissent tomber pour peu qu'il soit un peu lourd. Au pied, la difficulté est moindre parce que les mouvements sont moins énergiques. Sauf les déformations à tendance permanente dont j'ai déjà parlé, les contractions des orteils n'apportent pas de gêne particulière ; et rien, quand la malade est chaussée, ne vient indiquer l'athétose ; aussi l'on peut voir certaines de ces malades de la Salpétrière avoir une occupation qui les oblige à marcher toute la journée.

Une chose curieuse, c'est, en regard de ces mouvements violents des doigts et parfois des poignets, des orteils et souvent aussi du cou-de-pied, l'intégrité que présente le reste du membre. Le coude, l'épaule, à part, bien entendu, les spasmes passagers dont j'ai parlé, exécutent librement tous leurs mouvements, obéissent à la volonté sans hésiter, ne présentent jamais de ces oscillations bizarres, à grande amplitude, qui secouent le membre tout entier dans tous les sens, et le mettent dans l'impossibilité d'atteindre un point déterminé sans dévier du but : et c'est là une profonde différence entre deux symptômes voisins à beaucoup de titres, l'hémiathétose et l'hémichorée.

§ 3. Des symptomes qui accompagnent l'hémiathétose.

Je viens de décrire l'hémiathétose en elle-même, isolée de tout autre symptôme, mais ce n'est pas ainsi qu'elle apparaît dans la clinique. C'est en la considérant ainsi séparée des phénomènes qui l'accompagnent habituellement, qu'Hammond a pu être amené à cette fausse notion qui lui fait regarder l'athétose comme une entité morbide.

Dans l'immense majorité des cas, et je ne parle toujours, bien entendu, que de l'hémiathétose, celle-ci est accompagnée

de certains symptômes, les uns constants ou très-fréquents, qui permettent d'arriver à déterminer sa nature, les autres accessoires, et dont la notion n'a pas d'autre intérêt que de compléter le tableau clinique de l'affection. Les premiers sont: 1° l'hémiplégie du mouvement ; 2° l'hémianesthésie générale ou sensorielle. Les seconds sont les désordres de nutrition des membres malades, atrophie ou hypertrophie, dislocation des jointures et déformations articulaires, troubles de la contractilité électrique, douleurs dans les membres paralysés, rigidité, contracture ; enfin, tous les symptômes tardifs des lésions cérébrales. Ce sont tous ces symptômes que je vais maintenant passer successivement en revue.

A.—*Hémiplégie.*—Il existe presque toujours une hémiplégie du mouvement, du côté où siége l'athétose. Je n'ai constaté qu'une exception dans les cas que j'ai observés moi-même; dans les 17 cas que j'ai empruntés à la littérature étrangère, 12 fois elle est affirmée d'une façon qui ne laisse pas de place au doute ; quant aux 4 cas restants, il en est un, de Gowers, où l'état de la motilité est passé sous silence ; on ne peut donc en conclure à l'absence de l'hémiplégie. Pour les 2 autres qui appartiennent à Hammond, j'ai déjà fait plus haut mes réserves sur l'exactitude de l'une d'entre elles, où existe probablement un affaiblissement hémiplégique ; dans tous les cas, même en admettant l'épilepsie simple, on reconnaît sans peine qu'il s'agit là d'une lésion en foyer dans la région motrice de l'écorce cérébrale.

En somme, l'hémiplégie peut être regardée comme constante. De plus c'est une hémiplégie incomplète; l'hémiathétose ne se développe jamais dans un membre complétement paralysé; elle apparaît avec le retour des mouvements volontaires ; si bien que dans l'hémiathétose confirmée persiste seulement un certain degré de parésie, plus marqué au membre supérieur qu'au membre inférieur, et qui permet à ceux-ci leurs fonctions, si l'athétose n'y met pas obstacle.

B.—*Hémianesthésie.*—C'est là un symptôme dont je montrerai toute l'importance, quand je discuterai la nature de l'hémiathétose, et dont la fréquence est bien autrement remarquable qu'on ne se l'est figuré jusqu'ici. En effet, sur 29 cas d'hémiathétose, défalcation faite de 2 cas où l'affection est primitive, indépendante de tout trouble moteur ou sensible, et que je range à part, je trouve 12 cas, où la sensibilité est altérée à un degré variable sur la moitié du corps paralysée. C'est déjà une proportion considérable, mais qui va s'accroître bien plus, si l'on fait une analyse attentive des 15 cas restants. Tout d'abord, il en faut éliminer 4, dans lesquels la sensibilité n'est même pas mentionnée, et dont on ne peut tirer parti pour la discussion ; puis 2, où l'imbécillité des sujets n'a pas permis de rechercher s'il existe quelque nuance entre la sensibilité des 2 côtés du corps. Sur les 9 restants, il en est un seul où l'intégrité de la sensibilité est constatée dès le début. Pour les 8 autres, la sensibilité n'a pas été explorée dans les premiers mois ou même les premières années de la maladie ; c'est quelques années plus tard seulement que l'on constate son intégrité.

Or, ne peut-on pas supposer que l'hémianesthésie a pu exister dans ces cas où elle a disparu aujourd'hui. On sait maintenant depuis des travaux récents, en particulier ceux de M. Charcot, que l'hémianesthésie est un symptôme fréquent mais souvent passager des lésions limitées du cerveau, que tout foyer qui se produit au voisinage de la partie postérieure de la capsule interne, le foyer classique en particulier, celui qui siége sur la limite externe du noyau lenticulaire, peut comprimer quelque temps les faisceaux sensitifs et amener une hémianesthésie passagère ; celle-ci disparaîtra lorsque la rétraction consécutive du foyer aura diminué ou supprimé la compression. J'ai présenté un bel exemple de ce fait à la Société anatomique en mai 1877. On sait encore qu'une lésion de la capsule elle-même peut, sans intéresser tous les faisceaux sensitifs, causer une hémianesthésie complète par la stupeur, l'ébranlement dont sont frappées les autres fibres restées intactes ; mais qu'une cause légère peut rendre à ces fibres leur activité première, et rétablir le parcours des im-

pressions sensitives (1). Dans le cas actuel, en présence du grand nombre de faits dans lesquels la persistance de l'hémianesthésie est constatée, ne peut-on pas supposer qu'il en a été de même pour les autres, mais que cette hémianesthésie a disparu par une des causes que je viens de signaler.

En effet, dans tous les cas en question, l'hémiplégie est de date ancienne, 8 ou 10 ans environ, et l'anesthésie a eu tout le temps de disparaître. Sa disparition est même la règle ; le retour de la sensibilité s'est produit chez la plupart de mes malades, chez lesquels son absence est cependant avérée dans les premiers temps, certifiée d'une façon indubitable. Actuellement dans ces mêmes cas, ou bien l'anesthésie n'a pas laissé de traces (Obs. X), ou bien elle n'est plus qu'une image effacée de ce qu'elle était primitivement (Obs. XXII). Il n'est plus resté qu'une certaine différence dans l'intensité des sensations entre les deux côtés du corps, soit dans tous leurs modes, toucher, douleur ou température, soit même seulement dans un seul ; de telle sorte qu'une observation superficielle l'aurait facilement négligée.

En résumé, l'on voit que sauf un fait, il n'en est pas un seul où l'on puisse nier qu'il y ait jamais eu d'hémianesthésie du côté où siége l'athétose.

J'arrive maintenant à des symptômes d'ordre secondaire. Tandis que les premiers, hémiplégie motrice ou sensible, peuvent être mise sur le même plan que l'hémiathétose, dépendant comme elle d'une lésion commune et de nature spéciale, ceux que je vais décrire sont, en grande partie, sauf quelques détails que je ferai ressortir, la conséquence banale de toutes les hémiplégies.

C. — *Troubles vaso-moteurs.* — Dans les extrémités des membres des athétosiques existent habituellement des troubles vaso-moteurs, conséquence de l'hémiplégie ancienne, et dont l'intensité varie avec elle. C'est ainsi qu'ils sont plus marqués

---

(1) Voir obs. de Roncille. *Progrès médical*, 1877.

chez les malades où le mouvement n'est qu'incomplétement revenu, moins manifestes au pied qu'à la main, où la paralysie persiste davantage. La main est rouge, livide, humide, plus froide que celle du côté sain, difficile à réchauffer ; souvent elle est le siége d'une sensation de froid désagréable que le malade ne peut atténuer.

D.—*Atrophie* ou *Hypertrophie*.—De la même cause, c'est-à-dire de l'hémiplégie ancienne, dépend souvent un certain degré d'atrophie de la main et du pied atteints d'athétose. C'est là un fait en opposition avec les premières constatations d'Hammond, qui range l'hypertrophie des muscles au nombre des symptômes habituels de cette affection. Bien au contraire, relevé fait des 16 cas que j'ai puisés dans la littérature étrangère, 5 fois l'état du muscle est passé sous silence ; 2 fois il est intact, 5 fois atrophié, enfin 4 fois hypertrophié. Dans mes observations personnelles, même proportion ; le muscle est intact 4 fois, 5 fois atrophié, 1 fois seulement hypertrophié ; enfin dans un dernier cas, une légère atrophie du membre inférieur coïncide avec une certaine hypertrophie du membre supérieur. L'hypertrophie est donc plutôt l'exception ; l'intégrité ou l'atrophie musculaire, la règle ; et l'on se se trouve en face, non d'un symptôme insolite, mais d'une des conséquences habituelles de l'hémiplégie. Si la paralysie a été incomplète ou bien passagère, la nutrition du muscle est intacte ; il y a même hypertrophie, si le jeu musculaire provoqué par l'athétose a suffisamment d'intensité. Ce sont là, en effet, les conditions qui se trouvent réunies dans le fait de Bernhard et dans les deux cas d'Hammond, où, je le rappelle, il n'y a pas eu d'hémiplégie. Si, par contre, la paralysie a été complète, si elle est durable, les muscles sont ce qu'on les trouve dans toute paralysie ancienne, intacts, s'il n'existe que des traces légères de l'hémiplégie antérieure, atrophiés à un degré variable, si la paralysie persiste sans atténuation suffisante ; et, dans ce cas, malgré l'intensité possible de l'athétose, l'activité nutritive développée par le jeu constant des muscles ne parvient pas à ramener les muscles à leur volume normal. L'observation XXI offre un exemple intéressant de

cette lutte entre l'atrophie paralytique et l'hypertrophie produite par l'activité musculaire : au membre supérieur l'athétose très-intense a produit une légère hypertrophie ; au membre inférieur, les mouvements beaucoup plus modérés n'ont pu lutter contre l'atrophie paralytique qui est assez notable au mollet.

E. — *Contractilité électrique.* — Il n'y a pas de proposition générale à formuler relativement à la contractilité électrique. Mon ancien collègue, le docteur Vigouroux, qui a bien voulu l'étudier chez mes malades, l'a trouvée tantôt égale dans le membre sain et le membre malade, tantôt un peu affaiblie dans ce dernier, tantôt enfin légèrement augmentée. De plus, dans le membre athétosique lui-même, elle est égale dans les muscles inertes et dans les muscles convulsés. En somme, elle peut manquer ou exister à divers degrés sans qu'il en résulte rien de spécial dans l'apparence symptomatique.

F. — *Laxité des ligaments et déformations articulaires.* — Les extrémités frappées d'athétose présentent un phénomène que passent sous silence les observations étrangères, et que j'ai cependant retrouvé chez la plupart de mes malades : c'est une laxité anormale des ligaments articulaires. Ce relâchement est plus notable à la main qu'au pied ; au pied, il est limité aux orteils ; à la main, il existe parfois au poignet, mais c'est aux doigts qu'il atteint son maximum d'intensité. Aux doigts, il peut occuper indifféremment les 3 articulations phalangiennes, ou bien une seule, siéger à tous les doigts, ou seulement à un ou à plusieurs d'entre eux ; en général, on le rencontre chez tous, variable dans son intensité suivant chacun d'eux, mais possédant toute son étendue à l'articulation de la première avec la seconde phalange. Cette laxité est telle, qu'elle permet aux doigts les positions les plus anormales. La première phalange peut former avec le métacarpe un angle obtus dans le sens de l'extension ; la deuxième un angle droit dans le même sens avec la première ; enfin la troisième un angle obtus avec la deuxième. Le poignet permet des mouvements de latéralité très-étendus,

surtout vers le bord cubital, sur lequel la main, chez quelques malades, s'incline à angle droit. De là des positions exagérées qui, rappellent d'une façon frappante les déformations du rhumatisme noueux.

Si l'on se reporte, en effet, à la description que M. Charcot a donnée dans sa thèse (1) des déformations que présentent les mains des rhumatisants chroniques, celles-ci sont ramenées à deux types principaux. Le premier, le plus fréquent, présente les caractères suivants :

a. Flexion de la phalangette sur la phalangine.
b. Extension de la phalangine sur la phalange.
c. Flexion de la phalange sur le métacarpe.
d. Flexion du métacarpe et du carpe sur l'avant-bras.
e. Déviation des phalanges vers le bord cubital.

Le deuxième type, un peu différent, comprend :

a. Extension de la phalangette sur la phalangine.
b. Flexion de la phalangine sur la phalange.
c. Extension de la phalange sur le métacarpe.
d. Flexion du carpe sur l'avant-bras.
e. Déviation de la main vers le bord cubital.

C'est au premier type que se rapporte la généralité des mains athétosiques, à cela près que le plus souvent la phalangette est étendue aussi sur la phalange; tout complète la ressemblance, jusqu'à l'inclinaison fréquente de la main sur le bord cubital. Seulement les déformations, ici, ne sont pas permanentes ; elles n'apparaissent ordinairement qu'avec l'action des muscles, et sont, en tous cas, toujours exagérées par elle. De plus, on peut, sans faire aucun effort, sans rencontrer la moindre résistance, replacer le segment du doigt déplacé dans sa position normale. C'est qu'en effet les surfaces articulaires sont intactes ; les mouvements qu'on imprime aux phalanges ne font entendre ni frottements, ni craquements qui indiquent une lésion des cartilages ; il n'y a rien que l'élongation très-notable des ligaments, élongation qui

(1) Charcot. — Thèse de Paris, 1853, sur la Goutte asthenique primitive.

permet, dans les cas bien marqués, de déplacer et de remettre en contact les surfaces articulaires, en un mot de provoquer une véritable subluxation.

Je n'ai parlé jusqu'ici que de la main ; c'est en effet là que les déformations présentent, comme l'athétose elle-même, leur plus grande intensité. On les retrouve aussi au pied, mais moins accentuées : le relâchement articulaire permet aux orteils de s'étendre à angle droit sur le métatarse, ou de se fléchir à angle droit vers le sol.

L'action musculaire est évidemment la cause de ces déformations; car si elles ne sont pas spéciales aux extrémités frappées d'athétose, elles ne présentent nulle part ailleurs une pareille constance, ni une semblable intensité. Si on les rencontre en effet quelquefois dans les hémiplégies infantiles non suivies d'athétose, je les y ai toujours vues bien moins accentuées ; souvent même elles font entièrement défaut. Ici, au contraire, elles n'existent que dans les segments des membres atteints par l'athétose ; et leur développement varie en raison même de son intensité. Très-légères ou nulles, dans les cas où celle-ci est peu intense, comme elle, elles sont bien plus marquées aux doigts qu'aux orteils. Aux doigts, si l'un d'eux est plus particulièrement le siége des mouvements involontaires, c'est celui dont les articulations seront le plus relâchées. On comprend d'ailleurs sans difficulté que, dans les hémiplégies du jeune âge, l'athétose, trouvant les articulations lâches et flexibles, n'ait pas de peine à les désorganiser, à les distendre. Mais ce qui est plus curieux, et ce qui montre bien la violence des contractions musculaires, c'est que ce relâchement n'existe pas à un moindre degré chez les athétosiques adultes qui ont été frappés d'hémiplégie dans l'âge mûr ou la vieillesse, à un moment où les articulations avaient depuis longtemps atteint leur complet développement.

G. — *Autres troubles post-hémiplégiques.* — Tous les désordres post-hémiplégiques peuvent se surajouter à l'hémiathétose. Sans parler des spasmes intermittents que j'ai décrits précédemment et considérés comme une

simple variété de l'athétose, on peut noter en outre dans les membres atteints, des contractures musculaires permanentes du mollet (Obs. XVIII) des rigidités articulaires (Obs. IV). Ce second genre est beaucoup moins fréquent que le premier; mais il existe, et sa présence s'explique tout naturellement par ce fait qu'il est un des symptômes tardifs les plus fréquents des hémiplégies anciennes. S'il est assez rare, c'est qu'on voit en général l'athétose chez des hémiplégiques en grande partie guéris. Pour la même raison, les autres symptômes récents d'une lésion cérébrale peuvent se combiner de toutes façons avec l'athétose. On en verra un exemple curieux dans l'Obs. X où à l'athétose qui existe seule au repos, s'ajoute l'hémichorée pendant les actes volontaires ; et ce fait, soit dit en passant, éclaire tout particulièrement la question de la localisation de l'hémiathétose. Quant à certains phénomènes que décrivent les auteurs américains, et qu'ils considèrent à tort comme partie intégrante de l'affection, les uns peuvent être également rattachés aux troubles tardifs des membres paralysés, comme les douleurs aiguës signalées par Hammond, qui accompagnent les mouvements involontaires, les secousses qui soulèvent de temps en temps les membres paralysés ; d'autres, à un trouble de circulation encéphalique, comme les vertiges, les éclairs signalés par Currie Ritchie, ou à une affection cérébrale distincte comme le balbutiement, la trémulation de la langue dont parle encore Hammond. Les crises de céphalée, les vomissements, la diplopie qui dans l'Obs. XXIII précèdent la parésie progressive d'un côté du corps, sont sans doute le fait d'une tumeur cérébrale. Quant au fait de Rosenbach, qu'il décrit comme une athétose compliquant l'ataxie, l'on verra plus tard, au diagnostic, que l'auteur a confondu avec l'athétose une variété de tremblement liée au tabes dorsal.

§ 4. Pronostic et traitement.

Il y a peu de choses à dire sur le pronostic de l'hémiathétose. L'affection persiste indéfiniment sans amélioration appréciable; un cas seulement fait exception et rend un peu

moins sombre l'avenir des malades, c'est un fait de Gowers (Obs. II) où les courants continus ont produit une guérison à peu près complète. J'ai essayé ce traitement sur la plupart de mes malades. M. le Dr Vigouroux a bien voulu se charger de l'appliquer. Les courants employés ont été les courants continus, produits par 30 à 60 éléments (pile humide de Trouvé). Le courant est descendant, le pôle positif placé sur la région cervicale de la moelle, le pôle négatif sur les muscles affectés. L'application dure environ dix minutes, et elle est répétée depuis deux mois tous les deux jours. Les résultats ont été peu importants jusqu'aujourd'hui, mais cependant appréciables; il est certain que chez plusieurs de ces malades, les mouvements ont perdu de leur intensité, peut-être aussi un peu de leur continuité.

A. — Hémiathétose dans l'hémiplégie vulgaire.

Observation I.

Hémiplégie incomplète du côté gauche. — Hémiathétose limitée aux doigts de la main gauche, particulièrement aux deux derniers.

Marie Camis, âgée de 45 ans, admise à la Salpêtrière en février 1877, entre le 19 mars, salle Saint-Luc (service de M. Charcot). Sa santé a toujours été excellente; elle a eu onze enfants, le dernier il y a quatre ans. Six semaines après l'accouchement, après avoir souffert pendant 15 jours d'une céphalalgie intense et continue, occupant la région temporale gauche, la malade est atteinte d'une hémiplégie du même côté. Elle ne perd pas connaissance; elle ne tombe pas; tandis qu'elle est debout et parlant à son mari, des fourmillements parcourent pendant un quart-d'heure les membres du côté gauche, puis à la suite survient une hémiplégie incomplète. Elle ne garde pas le lit, mais peut marcher en traînant la jambe, et quelques jours après, reprend son métier de batteuse d'or. La sensibilité n'a pas été explorée; rien à ce moment du côté de la langue ni de la face... Un an plus tard, l'œil gauche s'affaiblit progressivement; au bout de 6 mois, la malade ne voyant plus assez pour faire un travail délicat, est obligé de quitter l'atelier, tout en voyant encore assez bien pour s'occuper du ménage. L'œil droit est intact : — Pas de chute de la

paupière, pas de strabisme, pas de céphalalgie. — Enfin, depuis un an, la langue s'alourdit, la parole devient confuse et peu intelligible, et ce trouble du langage ne fait qu'augmenter jusqu'aujourd'hui. A ce moment aussi apparaissent dans la main gauche de légers mouvements involontaires, qui ne la gênent en rien dans ses occupations.

Actuellement, nous constatons une hémiplégie très-incomplète du côté gauche ; la malade marche facilement, mais elle traîne un peu la jambe gauche et se fatigue plus rapidement qu'autrefois. Le bras gauche exécute, avec un peu plus de faiblesse, les mêmes mouvements que le bras droit ; la main gauche serre fortement, presque autant que la main droite.

Ni rigidité, ni contracture aux membres supérieurs ou inférieurs. — Pas d'atrophie, ni d'hypertrophie. — La face, au repos, paraît symétrique ; mais sous l'influence du rire, la bouche est fortement élevée et entraînée à droite. La malade tire très-bien la langue, aussi loin que possible, et sans déviation ; elle la remue dans tous les sens. Pas d'atrophie ; pas de contractions fibrillaires. La salive s'écoule un peu par la commissure labiale gauche. Pas de troubles de la déglutition.

La sensibilité générale est intacte dans tous ses modes, ainsi que la sensibilité spéciale, la vue exceptée. Dans l'œil gauche, rien de visible à l'œil nu. Pas de chute de la paupière ; la pupille gauche est dilatée, large et paresseuse comme du côté droit ; pas d'opacité appréciable du cristallin. La malade, reconnaît très-facilement avec l'œil gauche des objets fins, elle peut faire le ménage, mais elle ne peut plus enfiler une aiguille, faire des travaux de couture. A l'œil droit, la vision est normale.

Mouvements involontaires. Main gauche. — L'hémiathétose est limitée aux doigts de la main gauche ; elle consiste en de légers mouvements d'abduction et d'adduction des doigts, qui se passent exclusivement dans l'articulation métacarpo-phalangienne ; ils sont plus marqués au petit doigt et à l'annulaire qui peuvent se contracter seuls, tandis que les autres doigts restent immobiles. Il n'y a jamais ni flexion, ni extension. Les mouvements sont très-faibles, mais existent quand même, lorsque la main est au repos. — Pour les arrêter complétement, il faut que la malade tienne la main fermée, ou qu'elle l'appuie à plat sur un objet résistant ; elle réussit alors à la tenir immobile. Sinon, quand la main est libre, des oscillations presque imperceptibles mais lentes, dans le sens latéral, agitent tous les doigts ; puis le petit doigt se place lentement en abduction, arrivant jusqu'à la limite extrême du mouvement ; l'annulaire se meut ensuite, et se place également en abduction ; les autres doigts continuent à osciller, mais peuvent rester rapprochés, sauf le pouce qui est habituellement isolé. Les mouvements sont indépendants de la volonté ; ils existent au re-

pos, quand la malade est distraite, ou n'a pas l'attention attirée sur sa main; ils existent aussi pendant le sommeil, mais très-peu prononcés ; la main appuyée sur le drap du lit semble complètement tranquille ; mais à un moment donné, se produit l'abduction déjà décrite du petit doigt, suivie presque aussitôt par celle de l'annulaire.

Il est aussi des moments où ils sont moins forts : ainsi le matin, avant que la malade se soit levée — l'attention n'augmente pas leur intensité, pas plus que les actes volontaires. — La malade peut tenir à la main des objets légers, un porte-plume, par exemple ; les mouvements des doigts ne sont pas d'habitude assez étendus pour l'en empêcher ; mais au bout d'une demi-minute, les doigts se défléchissent malgré elle, d'abord dans leur troisième articulation, puis dans les deux autres ; alors elle est obligée de lâcher l'objet ; les mouvements sont plus marqués et se produisent plus tôt quand l'objet est lourd. Lorsqu'on lui ordonne de porter la main vers un but déterminé, elle le fait sans hésiter ni dévier du but.

Il y a de temps en temps, le matin surtout, un peu de douleur vers l'éminence hypothénar.

Pied gauche. Rien que quelques mouvements d'extension presque imperceptibles du gros orteil.

L'hémiathétose est ici réduite à sa plus simple expression ; d'abord elle n'existe guère qu'au petit doigt et un peu à l'annulaire, ensuite les mouvements sont limités à une articulation, la métacarpo-phalangienne, et n'ont lieu que dans un sens, l'abduction et l'adduction. C'est un bel exemple de cette tendance qu'a la maladie à se localiser dans un étroit groupe musculaire.

Observation II.

Hémiplégie gauche incomplète. — Hémiathétose des doigts, des orteils et du tarse. — Amélioration par le traitement (1).

F. P..., 24 ans, bonne santé, se présente en automne 1874, avec des contractions anormales de la main et du pied gauche. Il a contracté la syphilis à 18 ans. Il y a un an, il tombe un matin sans connaissance, pris de vomissements, puis se relève, se met au lit, et constate alors une certaine faiblesse dans les membres

(1) Gowers, *loc. cit.* v. 1.

inférieur et supérieur du côté gauche. Il dort deux ou trois heures, mais, en s'éveillant, ne peut s'habiller lui-même, à cause de la faiblesse et de l'engourdissement de la main gauche. Il fait une courte promenade, mais en traînant le pied gauche. La face est déviée.

L'hémiplégie gauche diminue peu à peu ; au bout de huit jours, le malade reprend ses occupations, et, six semaines après, la guérison semble complète.

Quatre mois après l'attaque, les mouvements de la main deviennent mal assurés, troublés par des contractions lentes ; la mémoire faiblit, la langue bégaye légèrement. Au moment où G... le voit, quatre mois plus tard, et par conséquent huit mois après l'attaque, il est difficile de distinguer si l'hémiplégie persiste, à cause des contractions incessantes de la main et du pied ; en tout cas, la main serre avec force, et le malade peut marche plusieurs milles. La face n'est pas déviée.

La *main gauche* est ordinairement dans la position suivante : les doigts sont fléchis avec force contre la paume de la main, le pouce faisant saillie entre le médius et l'annulaire ; ni la volonté, ni même parfois l'aide de l'autre main ne parviennent à les étendre. Mais la contraction se relâche au bout de quelques minutes, et alors, soit avec l'aide de l'autre main, soit quelquefois spontanément, la main passe de la flexion à l'extension : tous les doigts sont à la fois dans l'extension complète et l'abduction, ou bien un ou plusieurs des doigts sont fléchis dans leurs articulations métacarpo-phalangiennes, tout en restant étendus dans leurs autres articulations. Bientôt un doigt, puis tous les autres se fléchissent de nouveau, et la main reprend sa position première ; c'est parfois l'index et le petit doigt qui commencent le mouvement : ils se placent d'abord en abduction forcée, puis se fléchissent, et les autres doigts suivent.

Un effort de volonté peut maintenir la main ouverte ou fermée, lorsqu'elle est déjà dans cette position, mais il est à peu près impuissant sur les mouvements des doigts. En général, la main se tient dans une position intermédiaire entre la flexion et l'extension.

Pas de contractions dans les muscles de l'épaule et du coude, sauf parfois une légère contraction dans le biceps. Pas d'hypertrophie musculaire ; le tour de l'avant-bras droit, au-dessous du coude, mesure à droite 9 pouces 5/8 et 9 pouces 1/2 à gauche. Les mouvements des doigts sont accompagnés de douleurs dans les muscles de l'avant-bras, auxquelles la pression apporte un soulagement considérable.

Le *pied gauche* repose ordinairement sur son bord externe, les orteils en extension forcée, et les tendons faisant saillie sur le dos du pied. Sa position est plus fixe que celle de la main ; cependant parfois son renversement se prononce plus ou moins, ainsi

que l'extension des orteils : le gros est étendu dans toutes ses articulations, tandis que les autres orteils sont étendus sur leur articulation métatarso-phalangienne, et fléchis sur les autres. Le tour du pied gauche mesure 1/8 pouce de moins que celui du pied droit; le mollet gauche est aussi moins sensible à l'excitation électrique. La sensibilité des deux membres est parfaitement normale.

Après quelques mois d'un traitement infructueux par le bromure et l'iodure de potassium, le malade est admis à l'hôpital. Il est soumis à l'application quotidienne d'un courant galvanique dont le pôle positif est placé sur la nuque, le pôle négatif sur les muscles contracturés de l'avant-bras ou de la jambe. Une amélioration visible suit chaque application. Au bout de deux mois, les mouvements ont cessé à la main, il ne reste qu'une légère raideur des doigts. L'amélioration est moins sensible au pied; celui-ci est encore dévié, et les orteils légèrement en extension. Deux ans plus tard surviennent deux gommes à la tête, qui cèdent rapidement à l'iodure de potassium.

L'athétose présente chez ce malade une lenteur remarquable, qu'il est intéressant de comparer aux spasmes intermittents qui compliquent l'athétose ordinaire dans l'observation III. Ici déjà, c'est moins une série de mouvements continus qu'une tendance à occuper des positions anormales momentanément persistantes. L'exagération de cette tendance constitue le spasme intermittent. Un autre point intéressant, c'est l'amélioration notable apportée par les courants galvaniques, et qui se trouve jusqu'ici une véritable exception.

Observation III.

Hémiplégie droite. — Rigidité du coude droit. — Hémiathétose de la main et du pied droits, avec spasmes intermittents des articulations radio-cubitales et de l'épaule.

Antécédents.: Dur..., âgée de 57 ans, dortoir Sainte-Marie, à la Salpêtrière, ne se souvient pas avoir jamais eu de maladies. Pas d'affections nerveuses dans sa famille. Elle a eu trois sœurs, plus âgées qu'elle, et qui sont mortes aujourd'hui, l'une de la poitrine, les autres de maladie inconnue. Elle a été mariée, mais n'a pas eu d'enfants. Enfin, elle n'est plus réglée depuis huit ans.

Il y a deux ans et demi, Dur... est frappée d'apoplexie; après être restée deux heures sans connaissance, elle se réveille avec

une hémiplégie complète de la moitié droite de la face et du côté droit. Elle parle avec une grande difficulté, cherche longtemps ses mots, sans dire cependant un mot pour un autre, et son langage est à peu près inintelligible. Le bras et la jambe droits sont privés de tout mouvement. L'anesthésie a-t-elle existé à cette époque; la malade ne peut donner là-dessus aucun renseignement. Transportée à l'hôpital Saint-Louis, elle y reste trois mois, et passe de là à la Salpêtrière, en janvier 1875. A ce moment, la malade ne peut dire jusqu'à quel point le mouvement est revenu dans les membres paralysés; mais un fait certain, c'est qu'elle est encore confinée au lit, et qu'on ne constate dans sa main ou son pied droit aucun mouvement anormal.

Ce n'est guère qu'après six mois de séjour à la Salpêtrière que la motilité reparaît, d'abord dans la jambe, puis dans le bras droit; et c'est à ce moment à peu près, avant que la malade ne puisse se lever seule, que des contractions bizarres apparaissent dans la main et le pied droits. Enfin, depuis près d'un an, Dur... est assez valide pour rester levée toute la journée, et passer dans un dortoir.

Etat actuel : Femme petite, maigre, assez bien portante, d'intelligence très-médiocre.

Motilité. *A la face,* le pli naso-labial est un peu plus profond à droite qu'à gauche. La bouche n'est pas déviée; la pointe de la langue est fortement attirée à droite. Le langage est assez distinct; mais la langue est lourde et les mots sont scandés.

Au *membre supérieur*, le mouvement est incomplétement revenu : le bras ne peut être porté dans l'abduction jusqu'à l'horizontale; au coude, il existe une certaine raideur, l'extension n'est pas tout à fait complète, et l'on provoque, en forçant le mouvement, une douleur au niveau du biceps. La main étreint faiblement les objets.

Au *membre inférieur* persiste encore un certain degré de parésie; la malade, au lit, soulève facilement la jambe, repousse assez fortement la main qui s'oppose à l'extension du genou, mais avec moins de vigueur à droite qu'à gauche. — Pas de contracture.

La sensibilité générale est partout intacte, à la température, au toucher, à la douleur.

La sensibilité spéciale, expérimentée avec l'éther et la coloquinte est également normale. La main et le pied droits sont rouges, froids, difficiles à réchauffer. Pas de douleurs spontanées; mais légère douleur dans l'épaule lorsqu'elle participe aux mouvements du bras.

La mensuration des membres supérieurs indique une légère hypertrophie des muscles du membre malade :

	Droite.	Gauche.
Main	19,5	18,5
Avant-bras, au-dessous du coude. .	22	21

Mouvements du bras droit. Au repos, la malade tient l'avant-bras en demi-flexion et fortement appliqué contre le corps ; la main est complétement fléchie sur l'avant-bras ; les phalanges sont fléchies à angle droit sur la paume de la main ; les phalangines en extension forcée sur les phalanges ; les phalangettes en extension forcée sur les phalangines. L'index fait exception ; il est à demi fléchi dans son articulation phalango-phalanginienne. De plus les doigts sont imbriqués dans l'ordre suivant : l'index sur le médius, et celui-ci sur les deux derniers doigts. Telle est la première position de la main (fig. 1). Si la malade cesse de la tenir appuyée contre elle, ou de la maintenir avec l'autre main, les doigts se placent immédiatement dans l'abduction forcée ; leur extension s'exagère encore davantage, au point de décrire une courbe à concavité dorsale (l'index seul reste à demi fléchi) ; puis l'avant-bras passant de la pronation à la supination, la main exécute un mouvement de rotation ; son bord cubital, externe dans la première position, devient d'abord inférieur, puis interne ; la paume devient supérieure d'inférieure qu'elle était ; enfin la main est étendue sur le poignet. Cette deuxième position (fig. 2) ne dure qu'un instant. La main se fléchit à angle droit sur l'avant-bras. L'abduction des doigts arrive à son extrême limite ; l'extension persiste, et c'est là la troisième position (fig. 3). Avec cette rotation de la main, coïncide un mouvement d'élévation et d'extension du bras tout entier qui se produit dans l'épaule : aussi la rotation de la main s'opère presque derrière le dos, au niveau de la cinquième ou sixième côte. Tous ces mouvements se font sans aucune douleur ; seul celui qui se passe dans l'épaule provoque une sensation un peu douloureuse. Leur caractère est d'être lents et comme produits avec effort ; ils sont si exagérés qu'on peut croire à une subluxation des phalanges ; et du reste les ligaments des articulations phalangiennes sont d'une laxité bien supérieure à celle de l'état normal.

La volonté n'a pas d'influence sur ces mouvements. Quand la main est placée dans la 3e position, elle y reste indéfiniment si l'autre ne va pas la chercher pour la remettre en place. Si elle est livrée à elle-même, la série des trois positions qui viennent d'être décrites se reproduit invinciblement ; aussi la malade tient-elle sa main appuyée contre le corps, où plutôt, et c'est là son attitude habituelle, elle la tient serrée dans la main gauche.

En dehors de ces attitudes forcées, il n'y a pas d'autres mouvements de la main, quand la malade est au repos complet. Quand elle travaille, et elle ne peut que faire de la charpie, elle

maintient le chiffon sur ses genoux avec les doigts de la main droite; l'annulaire et le médius, en extension forcée, sont tout à fait immobiles; l'index, légèrement fléchi, surtout dans sa 3e articulation, est agité continuellement de très-légers mouvements de flexion. Si la malade marche, ces mouvements deviennent plus rapides et plus étendus.

Mouvements du pied droit. Le pied est habituellement fléchi à angle droit sur la jambe, les orteils sont fortement fléchis dans leur articulation métatarso-phalangienne, de façon à former un angle droit avec le métatarse : de plus ils sont énergiquement serrés les uns contre les autres (fig. 4). De temps en temps ils reviennent lentement à leur position normale; ces mouvements, du reste, comme ceux des mains, échappent à l'action de la volonté. Pendant la marche, la flexion forcée des orteils devient permanente, et rend ainsi la station très-difficile; le pied n'est appuyé que sur le talon, et prend à peu près l'aspect du pied bot talus.

L'hémiathétose, très-accentuée aux doigts et au poignet, est compliquée à un très-haut degré par des spasmes intermittents qui siégent dans le poignet, l'avant-bras et l'épaule, et sont la cause principale des attitudes bizarres que prend le membre supérieur. Ces spasmes ne me semblent être qu'une variété de l'athétose, dont ils rappellent les caractères; ils ne s'en distinguent que par un point : l'exagération de la lenteur déjà signalée dans les mouvements athétosiques, exagération telle que ces contractions peuvent durer plusieurs minutes. Il y a donc, moins une série de mouvements involontaires, qu'une immobilisation momentanée du membre dans une position anormale, et c'est pour cela que je n'ai pas cru devoir rassembler les deux ordres de faits sous le même nom.

Observation IV.

Hémiplégie gauche. — Pas d'anesthésie. — Rigidité du membre supérieur. — Hémiathétose des doigts, du tarse et des orteils (1).

Antécédents. A. M., jeune homme de 19 ans, est atteint d'un rhumatisme articulaire aigu, qui ne laisse pas de traces, à sa connaissance, d'affection cardiaque. Pas de syphilis. A 23 ans, il est atteint subitement, sans prodrôme, d'une hémiplégie gauche : il y a déviation de la face, paralysie du bras, sauf quelques légers mouvements de l'épaule, et paralysie du membre inférieur, sauf

(1) Gowers. — *Loc. cit.*, Ob. IV.

de très-faibles mouvements dans la hanche. Vessie un peu incontinente. Pas d'anesthésie.

Le retour des mouvements dans le membre inférieur est assez rapide pour qu'au bout de 3 mois, le malade puisse marcher dans sa chambre, et faire, au bout de 10 mois, une promenade de 10 milles; mais on ne peut constater le retour du plus petit mouvement dans la main. A ce moment, 12 mois après l'hémiplégie, apparition dans les doigts de mouvements involontaires, qui coïncident avec le retour du mouvement volontaire. Les deux mouvements augmentent graduellement, si bien que, 6 mois après, le malade peut fléchir un peu les doigts. Depuis 6 ans, l'état reste stationnaire.

Etat actuel. Pas de paralysie faciale; bras gauche un peu amaigri; mouvements de l'épaule intacts; au coude, faible rigidité musculaire avec tendance à la flexion. La main est appuyée contre le devant de la poitrine, l'avant-bras en pronation forcée, de sorte que la paume de la main regarde en dehors. La supination n'est possible qu'incomplétement. Au poignet, mouvements normaux, la main gauche serre moins fort que la droite. Les doigts sont fléchis sur le métacarpe, et ordinairement étendus dans les deux dernières jointures; le pouce est appliqué plus ou moins fortement contre l'index.

En outre de ce spasme fixe, les doigts sont agités de faibles mouvements spontanés; le pouce se porte un peu en dehors, sans quitter l'index, le petit doigt s'étend faiblement; chaque doigt se fléchit lentement l'un après l'autre. Quand ils sont tous fléchis et que le malade veut les étendre, tous, et surtout l'annulaire et le petit doigt, se placent d'abord en flexion forcée, puis s'étendent fortement sur leurs deux dernières jointures, et à un degré variable sur la première; ils continuent alors à se mouvoir dans le sens latéral, ou vertical. Le pouce est parfois étendu; mais habituellement il se fléchit énergiquement contre l'index dont il empêche l'extension. La main ne peut s'étendre entièrement sans l'aide de l'autre main, ou d'un appui qui la maintienne. Ainsi fixée, elle est moins agitée; mais elle se fléchit, dès qu'elle est libre, et reprend sa première position.

Dans le sommeil, la main est ouverte; il y a de très-légers mouvements du pouce et du petit doigt.

La jambe gauche est un peu plus maigre que la droite, le pied est lancé pendant la marche; les orteils sont en extension quand ils reposent à terre; quand il est en l'air, le pied se renverse en valgus, les orteils se placent en extension forcée, et leurs tendons font saillie sur le dos du pied. De plus le gros orteil est agité par des mouvements lents et plus prononcés de flexion et d'extension.

L'excitabilité électrique est égale des deux côtés du corps. La sensibilité du bras gauche est un peu amoindrie au toucher et à la température. La piqûre est au contraire, plus douloureuse.

Depuis trois ans, le seul changement est la diminution du spasme des interosseux; la main peut s'ouvrir et se fermer plus facilement. Les courants constants n'ont rien produit.

A l'hémiathétose, conséquence directe de la lésion cérébrale, s'ajoute ici, comme on le verra plusieurs fois, la contracture du bras, produit de la sclérose descendante des cordons latéraux des hémiplégies anciennes.

Observation V.

Hémiplégie gauche. — Hémiathétose de la main et du pied du côté gauche.

Perr..., veuve Par..., 69 ans, salle Sainte-Catherine, à la Salpêtrière, ne se rappelle pas avoir eu de maladie. Elle est d'une constitution chétive, et la faiblesse de son intelligence l'ont fait recueillir chez une vieille dame où elle a passé une partie de sa vie. Elle a eu quatre enfants, dont trois sont morts de bonne heure, l'un en venant au monde, l'autre à 15 mois, le troisième à 2 ans ; le dernier, une fille, est morte à 30 ans, d'une maladie de poitrine, à ce que dit la mère. Les renseignements qu'on peut obtenir d'elle sont assez vagues ; elle raconte cependant qu'il y a 7 ou 8 ans, elle a eu trois attaques dans la même année, toutes accompagnées de perte de connaissance. Mais la première n'a pas amené de paralysie après elle ; la deuxième a laissé une paralysie du bras gauche, et la troisième une paralysie du membre inférieur du même côté. La malade ne sait s'il y a eu de l'anesthésie à cette époque dans les membres paralysés ; elle se rappelle en tout cas que la sensibilité n'a pas été explorée. Transportée à la Pitié, à la suite de cette dernière attaque, la malade y reste 6 semaines, et passe de là à la Salpêtrière. A ce moment, le mouvement était revenu en partie ; la malade marchait, mieux même qu'elle ne le fait maintenant, à ce que disent ses voisines, et descendait l'escalier en traînant la jambe gauche. Le bras gauche avait recouvré quelques mouvements ; de plus il était déjà le siége des mouvements involontaires qu'on y constate aujourd'hui, et dont l'apparition aurait été de peu de temps postérieure à la troisième attaque. Le langage était très-confus, souvent inintelligible, mais, cet embarras de la parole aurait toujours existé.

Etat actuel. Février 1877. — Femme chétive, très-petite ; sa taille est celle d'une naine. Courbure prononcée du rachis dans le sens antéro-latéral, avec forte saillie de l'épaule gauche. —

Santé générale bonne. Les fonctions digestives et respiratoires sont normales. Intelligence peu développée ; caractère enfantin ; la malade rit ou pleure à propos de rien. Quand on lui parle, elle répond par monosyllabes, comme les enfants ; la parole est confuse, scandée ; chaque mot semble précédé d'un effort énergique.

Motilité. Aucun trouble du côté des yeux ni des paupières, la figure au repos n'offre pas de déviation ; mais dans l'acte de la parole ou du rire, le pli naso-labial se creuse plus à droite qu'à gauche, et la bouche est légèrement attirée en haut et à droite. La tête tend constamment à se tourner vers la droite, mais peut, sans aucun effort, se mouvoir dans tous les sens. La langue peut-être tirée tout à fait hors de la bouche, mais elle a sa pointe fortement déviée à gauche, et forme une courbe prononcée dont la convexité regarde à droite.

Le membre supérieur gauche est un peu moins fort que le droit, mais peut exécuter les mêmes mouvements. La main gauche serre moins, mais encore avec une certaine force. La malade se livrait encore il y a 3 ou 4 ans à des travaux d'aiguille ; depuis, elle ne peut plus faire que de la charpie. Pas d'amaigrissement. Le volume des deux membres est à peu près égal.

La mensuration comparative des membres supérieurs donne les résultats suivants :

	Gauche	droite.
Avant-bras au-dessous du coude	18,5	19.
Main	17,5	17

La jambe gauche paraît un peu plus affaiblie que la droite, mais la motilité est notablement amoindrie des deux côtés. Au lit, la malade peut encore repousser fortement la main qui cherche à s'opposer à l'extension des jambes. Mais debout, elle a peur de tomber, ne marche qu'en se cramponnant par les mains à ce qui l'entoure, et piétine sur place, plutôt qu'elle n'avance. Pas d'amaigrissement plus marqué d'une jambe que de l'autre. Aucune raideur dans le bras ni dans la jambe.

La *sensibilité générale* est intacte dans tous ses modes, température, toucher, douleur, etc., peut-être cependant existe-t-il une légère diminution au côté gauche de la face ; la faiblesse intellectuelle de la malade ne permet pas plus de certitude. — Pas de douleurs, ni spontanées ni dans les mouvements.

La *sensibilité spéciale* est *entière.* Pas de refroidissement des extrémités.

Mouvements involontaires. Dans le *bras droit* aucun mouvement anormal.

Membre supérieur gauche. Les mouvements persistent même au repos ; aussi la malade qui trouve ces contractions gênantes,

tient-elle habituellement la main gauche serrée dans la main droite. Lorsque la main gauche est libre, appuyée par exemple par sa face palmaire sur le drap du lit, on constate ce qui suit : mouvements lents et très-étendus d'abduction au petit doigt et à l'annulaire ; mouvements d'extension forcée à l'index ; pouce en extension complète, et formant une courbe à concavité dorsale ; de plus, mouvements très-faibles de flexion et d'extension de la main en masse, avec inclinaison habituelle de la main sur son bord cubital ; enfin mouvements de translation totale du membre supérieur en demi-flexion, en avant et en arrière, de sorte que la main frotte lentement le drap.

Si la main ne repose sur aucun appui : abduction forcée de tous les doigts, avec cette disposition habituelle, le pouce en abduction, l'index et le médius fortement accolés, l'annulaire et le petit doigt accolés ensemble, mais tous deux en abduction forcée. La main forme alors l'image d'une fourche à trois branches. De plus tous les doigts sont en extension forcée (fig. 5). Dans une variété de cette disposition, le groupe formé par l'index et le médius est très-légèrement fléchi sur le métacarpe, et celui que constituent l'annulaire et le petit doigt fléchi à angle droit dans leur articulation phalango-phalanginienne. Pas de mouvements dans le coude, ni dans l'épaule.

Quand la malade fait de la charpie, elle serre le chiffon de linge entre le pouce et les trois derniers doigts fortement fléchis; l'index est ordinairement relevé, dans l'extension complète.

Ces mouvements sont involontaires ; un effort énergique de la volonté peut les arrêter pendant un instant ; au bout d'une demi-minute à peine, ils reparaissent et, le premier est ordinairement l'abduction du petit doigt; dès lors, la volonté, comme épuisée, ne peut même plus les modérer. Ils n'augmentent pas dans les actes volontaires. La malade peut saisir un objet quelconque, lourd ou léger, gros ou délicat, et le porter à sa figure, sans hésitation, ni déviation du but. Les doigts sont d'abord immobiles, mais au bout de quelques instants, ils tendent à reprendre lentement leur position anormale, sans cependant lâcher l'objet. Pendant le sommeil, les mouvements persistent mais atténués ; les doigts sont ordinairement fortement écartés de façon à présenter l'aspect d'un trident.

Membres inférieurs. Rien d'anormal au membre droit.

Au *membre gauche*, quand la malade est au lit, les orteils, le gros surtout, sont en abduction et extension forcée. Parfois, ils se fléchissent assez fortement sur le métatarse. Rotation du pied dans son articulation tarso-métatarsienne, l'amenant en varus ; de plus, mouvements d'extension, surtout dans l'articulation tibio-tarsienne, amenant le pied en équin ; mais cette position est plus rare. Pendant la marche, les mouvements des orteils ne s'accusent pas davantage, et le pied se place en varus.

Pas d'augmentation ni de diminution du volume du membre.

Observation VI.

Hémiplégie droite, avec affaiblissement de la sensibilité. — Athétose du pied et de la main du côté droit. — Contracture permanente du pied (1).

Antécédents. Robert Krüger est âgé de 12 ans. Son père vit encore et se porte bien. La mère, également bien portante, a donné le jour à douze enfants dont sept sont encore en vie. Quatre sont morts très-jeunes, le cinquième, un fils, est bien portant jusqu'à l'âge de 16 ans. A cette époque, s'étant fait arracher une dent, qui est brisée, il est atteint d'un tremblement musculaire généralisé, qui, calmé par les courants constants, s'aggrave quand on fait l'extirpation de la racine. Le malade, après avoir séjourné quelque temps à l'hôpital de la Charité, succombe chez ses parents.

Parmi les enfants encore en vie, une fille, âgée de 10 ans, fut atteinte, pendant 6 mois, d'une chorée intense. Elle est aujourd'hui bien portante. Les cinq autres enfants sont en bonne santé.

Le petit malade qui nous occupe spécialement ici, fut atteint, vers l'âge de 4 ans, d'une affection probablement exanthématique, mal déterminée ; et, à partir de cette époque, on constate une position fausse du pied droit, et des mouvements anormaux de la main droite. Malgré cela, l'enfant va à l'école ; il apprend à écrire de la main gauche.

Etat actuel. L'enfant est fort, bien développé, sans fièvre. Il a de l'appétit et son sommeil est normal. Il se plaint souvent de douleurs de tête, surtout au niveau du front et des tempes. La percussion est douloureuse en ces points, surtout à gauche. Les organes des sens sont intacts. Rien d'anormal du côté des papilles. La langue est déviée légèrement à droite et présente des contractions involontaires ; les amygdales sont fortement développées. Pendant le repos, aucune différence entre les deux moitiés de la face. En demandant à l'enfant de fermer les yeux, on observe que ce mouvement se fait plus vivement à gauche. L'angle de la bouche de ce côté, s'élève un peu plus que celui de droite. Pendant le sourire, la bouche est légèrement déviée à droite. La parole, bien que faible, est cependant très-nette.

La motilité et la sensibilité sont parfaitement intactes dans

---

(1) M. Bernhardt. — *Archiv. Wirchov*, p. 1, 1876.

toute la moitié gauche du corps. Les mouvements de l'épaule et du coude se font également très-librement à droite ; mais ils sont plus lents et plus faibles qu'à gauche.

Aucun mouvement involontaire de la tête, de l'épaule et de l'avant-bras du côté droit ; la même observation s'applique au membre inférieur ; nous reparlerons tout-à-l'heure du pied et de la main. Le malade dit ressentir de temps en temps des douleurs lancinantes dans tout le membre supérieur droit. Il peut marcher pendant très-longtemps ; son pied se retourne quelquefois en prenant la position du pied varus équin ; les orteils sont rétractés vers le sol. Du reste, l'enfant peut se maintenir assez longtemps sur la jambe droite, et monter sur une chaise en s'appuyant sur ce côté. Le phénomène décrit dans ces derniers temps par Wespthal, Erb. et d'autres sous le nom de « Kniephœnomen » s'observe des deux côtés, et il est à peine plus marqué à droite qu'à gauche.

Quand l'enfant est assis, au repos, et que son attention est fortement occupée, la main droite et les doigts du même côté sont dans un état de repos complet. Mais dès qu'on appelle l'attention du malade sur ces parties du corps, on observe immédiatement un mouvement incessant et très-remarquable des doigts de la main droite. Ceux-ci sont portés successivement et assez rapidement dans l'abduction et dans l'adduction ; ils sont tantôt fléchis, tantôt étendus ; le pouce, l'annulaire et l'indicateur sont surtout le siége de ce mouvement, les autres doigts restant dans un repos relatif ; l'articulation du poignet reste assez immobile, mais, par contre, les fléchisseurs et les extenseurs de l'avant-bras droit sont le siége d'un jeu musculaire constant. Les reliefs formés par les contractions successives des muscles et des tendons se dessinent alternativement sous la peau. La sensibilité de toute la moitié du corps, bien que très-nette, est cependant bien moindre qu'à gauche. Quand le malade emploie toute son énergie pour faire disparaître ces mouvements involontaires, il n'y parvient que très-difficilement, et souvent, par contre, ces mouvements ne deviennent que plus intenses. L'avant-bras droit est beaucoup plus volumineux que le gauche ; et comme le malade se sert beaucoup plus du gauche pour écrire et saisir les objets dont il a besoin, il faut croire que cette augmentation de volume tient aux mouvements musculaires incessants dont le bras droit est le siége.

Il n'existe aucun mouvement de la hanche, ni du genou droit ; par contre, le pied présente la déviation connue sous le nom de pied varus équin ; le tendon d'Achille est fortement tendu et les orteils sont dans la flexion plantaire. Les orteils sont également le siége de mouvements involontaires en haut et sur le côté. Ces mouvements sont moins fréquents que ceux des doigts ; ils sont

surtout prononcés le soir, et quand le malade est au lit ; de plus, ces mouvements involontaires persistent pendant la nuit.

Les territoires musculaires, dépendant du médian et du cubital, réagissent parfaitement quand ils sont soumis au courant faradique ou galvanique.

Aucune altération des bruits du cœur. La maladie date de sept ans. Le traitement galvanique employé depuis des mois (passage d'un courant constant faible à travers la tête) et un régime tonique et fortifiant n'ont amené jusqu'alors aucun résultat.

Il faut noter ici d'abord la contracture du pied en équin, phénomène fréquent des anciennes hémiplégies, ensuite l'hémianesthésie qui a accompagné l'hémiplégie motrice, et dont la présence jette une grande lumière sur le siége probable de la lésion cérébrale.

Observation VII.

Parésie du côté droit. — Hémiathétose de la main et du pied droits. — Mouvements choréiques du bras droit (1) (Obs. résumée).

Robert G. 14 ans, entré en 1872, à l'Infirmerie Royale-Glascow.

Mouvements involontaires de la main et du bras droits, moins marqués dans le pied droit. — Ils cessent pendant le repos, apparaissent sous l'influence de tout mouvement du corps.

Membre supérieur.—Tantôt flexion du poignet; contraction des doigts comme pour saisir un objet avec force ; le bras est à ce moment fortement serré contre le tronc. — Tantôt, doigts en extension forcée, à un point qui dépasse de beaucoup le degré normal, grâce à une laxité articulaire très-prononcée. — En outre contractions rapides et changeantes tour à tour dans les muscles pronateurs, supinateurs de l'avant-bras, et jusque dans le biceps, parfois même dans les muscles de l'épaule. Ces contractions ne sont pas invariablement associées à celle de la main. Pas d'atrophie ni d'hypertrophie à l'épaule, mais mains un peu maigres. Pas de douleur. Les mouvements volontaires persistent à un certain degré, mais sont incapables d'un acte délicat. — La sensibilité tactile semble normale.

Membre inférieur. — Les mouvements existent, mais beaucoup plus légers dans les fléchisseurs du pied et des orteils. Ils produisent une faible claudication.

---

(1) Gairdner. — *Lancet*, 9 juin, 1877.

Rien à la face.

L'affection a commencé à l'âge de 3 ans ; d'abord par les jambes, puis ensuite par le bras du côté droit ; apparition simultanée de parésie du membre et de mouvements involontaires.

Il semble, d'après les détails un peu vagues de l'observation, que l'athétose soit compliquée par des mouvements choréiques du membre supérieur ; c'est là un fait d'une haute importance et qu'on retrouvera bien plus manifeste à l'Obs. X.

Observation VIII.

Hémiplégie et hémianesthésie du côté droit. — Hémiathétose de la main et du pied droits, plus intense au pied. (Obs. résumée) (1).

Petit garçon de 14 ans, d'intelligence médiocre, atteint d'hémiathétose après une attaque d'apoplexie survenue à l'âge de 15 mois. Les mouvements involontaires siégent dans le poignet et dans les doigts, dans les articulations du pied et dans les orteils du côté droit. A la main, assez faibles pendant le repos, ils s'exagèrent dès que le membre n'est plus appuyé, et gênent considérablement les mouvements volontaires. — Au pied, les mouvements sont de même caractère, mais beaucoup plus intenses.

En même temps coexistent une hémiplégie et une hémianesthésie du même côté. — Hypertrophie musculaire à la jambe seulement.

Il existe ici dans les caractères de l'athétose une anomalie que l'on ne retrouve nulle part ailleurs, c'est l'intensité plus grande des mouvements involontaires au membre inférieur, qu'au membre supérieur. C'est en contradiction non-seulement avec les autres cas d'athétose, mais avec les autres désordres de mouvement post-hémiplégiques, plus accentués d'habitude dans le membre supérieur. — L'hypertrophie musculaire signalée à la jambe seulement, est en rapport avec l'intensité des mouvements du pied.

---

(1) Bernhardt. — *Deutsche med. Wochenschr.*, n° 48, 1876.

Observation IX.

Hémiplégie droite avec troubles de la parole. — Hémianesthésie incomplète. — Douleurs intenses dans les membres paralysés. — Hémiathétose des doigts et des orteils du côté droit (1).

J. G., 59 ans, mécanicien, vient me consulter en octobre 1870. Il se plaint d'être sujet depuis quelque temps à des mouvements involontaires des extrémités. Il est petit, pâle, mais s'est toujours bien porté jusqu'aux deux ou trois dernières années où il commence à souffrir de vertiges et de céphalalgie.

En novembre 1868, il tombe sans connaissance en se mettant à table, reste dans le coma pendant dix minutes et garde cinq jours le lit. La parole reste embarrassée pendant trois mois. En février 1869, engourdissement du bras et de la jambe droite, avec douleurs intenses, et surtout nocturnes ; peu de temps après, mouvements bizarres dans les doigts et les orteils du côté droit, d'abord légers et soumis à la volonté, qui augmentent progressivement et deviennent tout à fait involontaires.

Quand je le vis, il ne pouvait fléchir les doigts de la main droite, sans l'aide de la main gauche. S'il essaie de tenir sa main fléchie, au bout de quelques secondes, ses doigts s'étendent en dépit de ses efforts et sont agités de mouvements continus et complexes. Ils commencent quand le malade porte la main au devant de lui, et avec la même lenteur que s'ils étaient le résultat d'un effort réfléchi. Le malade peut les arrêter en pressant le bras droit contre le corps ou en étreignant le poignet de la main gauche. Les mouvements consistent en alternatives d'abduction et d'adduction, combinées avec des mouvements partiels de flexion et d'extension ; ils ne sont pas réguliers : les portions radiale et cubitale de la main peuvent se placer simultanément en extension partielle ou en abduction ; parfois le pouce est en abduction exagérée, tandis que le petit doigt est à demi-fléchi. Toutes ces contractions sont accompagnées d'engourdissement et de douleur.

Les orteils sont presque toujours en flexion. Le malade, pour les étendre, appuie son pied sur le sol et l'attire en arrière en soulevant le talon. Pendant ces mouvements, les muscles de l'avant-bras et du mollet sont durs et rigides.

La sensibilité tactile et la température sont moindres aux membres malades qu'à ceux du côté opposé. Céphalalgie fréquente, toujours soulagée par le sommeil. Trémulation de la

---

(1) Currie Ritchie. — *Méd. T. and Gazette*, p. 312, 1872.

langue. Par moments, vertiges et éclairs devant les yeux. La parole et l'intelligence sont normales.

Le malade est sobre. Pas de tubercule ni de syphilis. Pas de douleur à la percussion du rachis.

Après douze jours de traitement par le bromure de potassium et les courants galvaniques, les douleurs de la main sont moins fortes, les mouvements moins gênants et le sommeil meilleur. L'auteur perd de vue le malade qui a changé de résidence.

Observation X.

Hémiplégie droite avec hémianesthésie. — Hémiathétose de la main droite, avec hémichorée surajoutée dans les mouvements volontaires (1).

Mme B., 49 ans, tombe une nuit sans connaissance et se réveille au bout d'une heure, avec une hémiplégie motrice et sensible de la moitié droite de la face et du côté droit.

Deux mois après, la malade peut marcher, remuer un peu son bras. Trois mois plus tard, la sensibilité a reparu intégralement, mais des contractions apparaissent dans le bras.

En juin 1873, deux ans après l'attaque, la malade est dans l'état suivant : face légèrement déviée; très-légère faiblesse du côté droit. L'action du bras droit est souvent troublée par des contractions. Pas d'atrophie.

Quand la main est au repos, appuyée sur les genoux, mouvements de flexion et d'extension des doigts, lents, peu étendus, et indépendants de la volonté. Si on dit d'étendre les doigts, l'extension est lente et irrégulière : d'abord un ou deux doigts s'étendent entièrement, tandis qu'un ou deux autres s'étendent sur leurs articulations phalangiennes, mais restent fléchis sur l'articulation métacarpo-phalangienne; à la fin, tous les doigts et le poignet parviennent à l'extension complète.

Quand la main n'est plus appuyée sur les genoux, mais suspendue en l'air, le bras tout entier est agité d'oscillations rapides, dont l'amplitude varie de trois à six pouces : tous les muscles y prennent part. Quand on fait prendre un sthétoscope placé sur une table, la main est brusquement et follement projetée en avant, et finit, après avoir manqué plusieurs fois le but, par faire un saut sur l'objet et le saisir.

Quand le bras est fixé au tronc, la flexion et l'extension du coude s'opèrent bien plus paisiblement que lorsqu'il est dans l'abduction.

---

(1) Gowers. — *L. cit.*, Obs. 10.

La jambe est plus forte que le bras; sa nutrition est intacte. La malade peut marcher un ou deux milles en boîtant légèrement. Le gros orteil paraît être en extension forcée.

La sensibilité est actuellement intacte dans les deux membres.

Cette observation présente le plus haut intérêt pour la nature de l'hémiathétose. La coexistence de l'hémianesthésie, et surtout de l'hémichorée, symptômes dont les travaux de MM. Charcot et Raymond ont précisé le siége, amène logiquement à attribuer à l'athétose une localisation semblable.

Observation X bis.

Hémiplégie et hémianesthésie du côté droit. — Hémiathétose de la main et du pied droits. — Spasmes intermittents étendus à tout le membre supérieur et à tout le membre inférieur. — Exacerbations périodiques de l'affection sous forme de crise convulsive (1). (Obs. résumée.)

James Samson, maçon, 32 ans, admis le 15 janvier 1877 à l'hôpital d'University-Collége Attaque d'apoplexie, le 13 mai 1873, suivie d'aphasie avec hémiplégie complète du mouvement et de la sensibilité du côté droit.

L'aphasie a disparu au bout de huit jours. Le malade se lève au bout de dix jours, et sort, après deux mois et demi, de l'hôpital. La sensibilité est complétement revenue au bout d'un an; il y a même pendant quelque temps un peu d'hyperesthésie du côté droit, avec des sueurs hémilatérales du même côté.

Actuellement, la sensibilité est intacte des deux côtés du corps; l'hémiplégie motrice très-légère.

Mais il existe dans les membres supérieur et inférieur du côté droit, surtout à la main et au pied, un spasme continuel, qui rend les mouvements volontaires imparfaits, leur communique une lenteur, une exagération qui en fait comme la caricature d'un acte normal. Ainsi, veut-il ouvrir la main, après un effort considérable se produit une extension des doigts lente et exagérée; ils s'écartent en même temps largement, et s'incurvent de façon à former une concavité dorsale. Habituellement, la main est maintenue en flexion par un spasme permanent, et c'est à cette position fléchie que les doigts reviennent, dès que l'attention du malade est distraite ou appelée ailleurs; c'est d'abord le petit

(1) Sydney Ringer. — *The Pratictionner*, août, 1877.

doigt qui se fléchit lentement, puis l'annulaire, et successivement tous les doigts.

En outre de ces mouvements habituels, de temps en temps se produit un spasme violent dans tout le membre supérieur : le poignet en flexion et pronation, l'avant-bras fléchi sur le bras, et le bras élevé par la contraction du deltoïde. Aussi, la main, fixée dans la pronation, se porte dans le creux de l'aisselle. D'autres fois, l'avant-bras est étendu sur le bras, et la rotation de celui-ci sur l'épaule porte la main derrière le dos.

La jambe est aussi fortement affectée que le bras. Au lit, le pied est étendu sur la jambe, les orteils fléchis ; le gros orteil en particulier a la première phalange étendue sur le pied, la deuxième fléchie sur la première. Au bout de quelques minutes, après plusieurs oscillations rapides des deux premiers orteils dans la flexion et l'extension, les orteils se placent pour quelques instants en extension forcée. Le pied se dévie en valgus ou en varus.

Dans la marche, les mouvements sont exagérés ; le genou se fléchit à demi, et la jambe se tourne en dehors. Le pied se place successivement en équin, talus, varus et valgus. Quelquefois, la jambe est assez fléchie sur la cuisse pour que le malade ne puisse se tenir que sur un pied.

Les mouvements volontaires augmentent l'agitation du bras et de la jambe, et ceux d'un des membres exagèrent ceux de l'autre.

Les mouvements volontaires du côté sain augmentent aussi, mais d'une façon moins marquée, ceux du côté malade ; il en est de même pour les émotions, la chaleur (soleil, bains chauds), qui produisent parfois de véritables crises.

Les mouvements s'arrêtent dans le sommeil ; ils persistaient au début. Le spasme reparaît dès le réveil.

Deux ou trois fois par semaine survient une exacerbation des mouvements, parfois une sorte de crise ; elle dure trois ou quatre heures, et elle est suivie, pendant quelques jours, d'une diminution des symptômes. L'auteur la compare entièrement aux accès qu'il a produits chez ce même malade, avec de faibles injections sous-cutanées de strychnine : aggravation des mouvements existant dans le côté droit, douleur très-vive de ces mouvements, raideur du tronc, dypsnée, sans doute par le fait de la contracture intermittente des muscles intercostaux droits.

Les spasmes intermittents sont très-marqués chez ce malade et présentent une analogie frappante avec ceux de l'Obs. XXII. Mais une particularité très-intéressante, c'est que ces spasmes s'étendent à tout le membre inférieur, fait unique jusqu'ici dans les observations que j'ai recueillies.

B. — Hémiathétose dans l'atrophie cérébrale de l'enfance.

Observation XI.

Atrophie cérébrale de l'enfance. — (Epilepsie. — Hémiplégie droite. — Mobilité maniaque.) — Légère hemiathétose des doigts de la main droite.

Valent.. Victorine Désirée, 12 ans, service Delasiauve. Enfant grêle et chétive, assez grande pour son âge, placée en juillet 1874 dans le service de M. Moreau à la Salpêtrière pour de la mobilité maniaque; prise deux fois dans le service d'accès d'épilepsie, elle est transférée, pour ce fait, en janvier 1875, dans le service de M. Delasiauve.

Depuis 1875, pas de nouvel accès. Intelligence très-médiocre. Grande mobilité d'esprit. Caractère irritable. On ne peut en tirer aucun renseignement. La malade sait à peine ses lettres. La date à laquelle sont apparus les mouvements involontaires de la main droite ne peut être déterminée; on ne peut savoir davantage à quel moment est survenu l'affaiblissement de la motilité dans le côté droit.

Motilité.—Hémiplégie légère du côté droit. Pas d'asymétrie de la face au repos, mais légère déviation de la bouche à gauche quand la malade rit. Au bras droit, les mouvements sont plus lents et plus faibles, la main serre moins fort qu'à gauche. Grande laxité des articulations métacarpo-phalangiennes à tous les doigts, et des deux articulations du pouce: elle permet la subluxation. Enfin, la malade boite un peu de la jambe droite.

La *sensibilité* générale paraît intacte, au moins à la piqûre; la malade est trop obtuse pour permettre un autre moyen d'exploration. Les organes des sens paraissent normaux mais ne peuvent être explorés. La main droite est plus rouge, plus froide que la gauche, elle est difficile à réchauffer.

La nutrition du membre supérieur droit est égale, intacte, comme l'indique la mensuration comparative des deux membres.

Main droite.	Main gauche.
15,5 cent.	15,5 cent.
Poignet 12,5 —	Poignet 12,5 —

Mouvements. — Dans le repos, le bras tombe le long du corps, sans raideur ni contracture, et la main est entièrement immobile. Elle est également immobile dans le sommeil. Les mouvements

n'apparaissent qu'avec les actes volontaires. Si l'on dit à la malade d'étendre le bras droit, la main est demi-fléchie sur l'avant-bras, les doigts légèrement étendus sur le métacarpe et agités de petits mouvements lents qui les placent dans l'abduction. Le pouce est en abduction forcée, la deuxième phalange étendue sur la première. La main étant ainsi placée, si on ordonne à la malade de rapprocher les doigts, ceux-ci oscillent lentement dans la flexion et l'extension, allant jusqu'à la limite extrême du mouvement avant de parvenir à se rapprocher ; une fois cette position atteinte, ils la gardent difficilement et oscillent plus ou moins fort sur leur articulation métacarpo-phalangienne. Les oscillations sont toutes plus prononcées au petit doigt.

Dans le poignet, rien qu'un simple mouvement de flexion. Si l'on commande à la malade de saisir un objet, de porter sa main vers un point déterminé, elle saisit l'objet sans hésiter, le tient sans le lâcher, et le porte au point indiqué sans dévier du but.

Quant à la jambe droite, presque rien ; la malade talonne un peu, et ses orteils montrent une certaine tendance à se relever dans la marche.

Un fait intéressant, chez cette malade, c'est que l'athétose peu marquée, n'existe ni dans le sommeil, ni même au repos, et qu'elle se manifeste seulement à l'occasion des actes volontaires. Ce fait se retrouve dans plusieurs cas où l'affection est légère.

Observation XII.

Atrophie cérébrale de l'enfance. — (*Hémiépilepsie et Hémiplégie gauches.*) — *Hémiathéthose de la main et du pied gauches* (1).

Ch. B., âgé de 11 ans, est atteint à 7 ans d'une chorée, limitée peut-être, au début, au côté gauche. A 9 ans, apparaissent des convulsions généralisées qui laissent à leur suite une parésie du bras et de la jambe gauche.

En mai 1876, persiste un affaiblissement du côté gauche du corps, tant de la face que des membres. Au repos, la main gauche est presque tranquille ; il n'y a qu'un mouvement lent, continu d'extension du pouce, allant jusqu'aux limites extrêmes ; par moment, une flexion de tous les doigts sur leur articulation moyenne. La main peut saisir les objets, même délicats, sans

(1) Gowers. — *Loc. cit.*, obs. 9.

incoordination. Dans l'acte de boutonner un habit, le poignet est en abduction, et quelquefois en extension forcée, les doigts sont en extension et en abduction. Une fois rapprochés l'un de l'autre, ceux-ci ne peuvent plus se séparer sans grande difficulté, surtout les deux derniers.

Lorsque le malade fait usage de sa main droite, et que la main gauche repose appuyée fortement sur le genou, celle-ci a le pouce fortement fléchi dans la paume, l'index et le médius rapprochés et étendus, les autres doigts étendus et en abduction ; si la main gauche n'est pas appuyée, elle se relève, et, le coude se fléchissant vient se poser sur l'épaule, la paume en avant. Le pied est légèrement renversé. Les accès épileptiques continuent, ils débutent par un aura qui, parti de l'épigastre, gagne l'épaule gauche et redescend dans le bras, puis la tête tourne à gauche. le bras gauche s'élève, le poignet étendu et la paume de la main en avant. Le malade perd alors connaissance. Les convulsions restent limitées au côté gauche. Parfois, il suffit pour arrêter l'accès de secouer la main au moment où elle s'élève.

Observation XIII.

Atrophie cérébrale de l'enfance. (Epilepsie. — Parésie du bras droit.) — Hémiathétose de la main droite (1).

Alex. Jewett, âgé de 8 ans et demi, a été atteint à 4 ans d'un accès d'épilepsie à la suite duquel est survenu un affaiblissement du bras droit.

L'accès a semblé commencer par le côté droit. Depuis, série d'accès que le bromure de potassium semble avoir à peu près arrêtés depuis 3 ans.

Intelligence affaiblie : caractère fantasque et extravagant. Depuis un an au moins, la main paralysée est agitée de mouvements irréguliers et très-légers, persistants pendant la veille, disparaissant pendant le sommeil.

Entre chaque contraction est un intervalle qui varie de quelques secondes à 30 secondes.

Pendant la contraction, le poignet est à demi fléchi, les doigts se meuvent comme s'ils étaient dirigés par un acte réfléchi ; ils flottent comme les tentacules d'un animal marin.

Les 4 derniers doigts sont tantôt en extension forcée, tantôt fléchis sur le métacarpe suivant un angle de 30°, ils se portent constamment en extension ou en abduction ; et se meuvent soit ensemble, soit successivement. L'index est habituellement en

(1) Lincoln. — *Transact. of t. Amer. nevrol. associat.* I. 1875.

abduction forcée. Le pouce est en opposition ; il vient frotter naturellement contre l'index et le médius ; souvent il se renverse étrangement sur sa 2e et sa 3e articulation. Les mouvements sont un peu douloureux ; ils ne sont jamais ni brusques, ni rapides.

Observation XIV.

Atrophie cérébrale de l'enfance. — (Hémiplégie droite congénitale. — Epilepsie). — Atrophie du côté droit. — Hémiathéthose de la main droite (1).

Antécédents. — Roug..., Madeleine, 56 ans, entrée le 27 décembre 1849, à la Salpêtrière (Service de M. Charcot).

La malade est née avec une hémiplégie du côté droit ; sa mère étant enceinte d'elle, a éprouvé une violente émotion en voyant ramener le corps de son mari mort d'accident.

Pas d'antécédents de famille. Le père était bien portant; la mère ne s'est jamais plaint d'autre chose que d'étouffements et de palpitations: elle est morte subitement dans son lit. Ni frères, ni sœurs.

L'hémiplégie persiste sans grand changement pendant l'enfance. A 8 ans, la malade marche sans difficulté. A 10 ans, elle commence à se servir de son bras, et à partir de 12 ans, les mouvements volontaires sont tels qu'on les voit aujourd'hui. C'est à ce moment, entre 10 et 12 ans, qu'apparaissent les mouvements involontaires dans la main droite ; ils se développent lentement, et atteignent vers 12 ans le point où nous les voyons aujourd'hui.

A 12 ans, attaques d'épilepsie coïncidant avec l'établissement des règles. Les attaques sont isolées, séparées par des intervalles de 1 à 2 mois. La malade les sent venir; d'abord les doigts de la droite sont engourdis, puis ils s'étendent et s'écartent les uns des autres ; alors la malade court vers la première personne qui se trouve sur son chemin, mais là, les convulsions gagnent le bras droit tout entier, et elle tombe en perdant connaissance. Les convulsions se généralisent alors à tous les membres.

Morsure de la langue dans les premières attaques.

Pas de stupeur consécutive ; elle se remet à travailler aussitôt. Névralgies fréquentes, occupant le côté gauche de la face, et étendues à toute la sphère du trijumeau.

Actuellement. — L'état est stationnaire depuis de longues années. Les règles sont supprimées depuis 1871. Les accès, qui survenaient tous les mois ou tous les 2 mois, jusqu'en 1873, n'arrivent plus que 3 ou 4 fois par an. L'intelligence est moyenne ; la malade ne sait ni lire, ni écrire. Elle travaille tout le jour à la couture, tenant l'aiguille avec la main gauche, ne s'aidant de la droite que pour maintenir son ouvrage.

---

(1) Antécédents dus au Dr Bourneville.

Motilité.— Rien à la face. — *Au membre supérieur gauche*, les mouvements sont normaux. *A droite*, l'épaule et le coude jouissent de tous leurs mouvements; mais l'avant-bras est dans la demi-pronation, et la supination est impossible. La main est fléchie à angle presque droit sur le poignet, fortement inclinée sur son bord cubital. L'extension est impossible spontanément, mais on peut sans peine lui imprimer tous les mouvements, toutefois après avoir surmonté une certaine rigidité du poignet. Mouvements des doigts normaux, mais un peu moins forts qu'à la main gauche. Le membre inférieur droit est actuellement aussi fort que le gauche. La malade marche sans boiter, ni traîner la jambe.

Sensibilité. — La sensibilité générale est partout intacte dans tous ses modes ; elle l'était déjà lors du premier examen qu'on a fait de la malade en 1866. Sensibilité spéciale normale. La vue est perdue à droite, depuis son enfance. M. Galezowski constate : taies sur la cornée; staphylôme postérieur, papille physiologique. A gauche, rien d'anormal.

Nutrition. — Atrophie des membres du côté droit, plus marquée au membre supérieur.

	Droite	Gauche
Longueur de l'humérus.	23,5 c.	25 c.
— du cubitus.....	20,5	22
— de la main (tête du cubitus à phalangette petit doigt)..	12,5	12,5
Circonférence du bras, au niveau du biceps.....	17,5	19,5
Circonférence du bras au niveau de l'épitrochlée.....	19,5	21
Main au niv. de l'art. mét. phalang. pouce.	14	18
Circonférence mollet.....	26	30
Pied. Pas d'atrophie.		

Mouvements. — La main droite est agitée de mouvements involontaires, constants, même dans le repos et dans le sommeil, même lorsque la main est appuyée fortement sur le genou ; ils persistent encore dans l'annulaire et le petit doigt, et surtout dans le pouce, où l'on voit se dessiner sous la peau les contractions des muscles de l'éminence thénar. Ils augmentent quand la main est libre, sans appui. Légers mouvements de latéralité des poignets. Les doigts rapprochés et demi-fléchis dans leur deuxième et troisième articulation, se fléchissent et s'étendent alternativement, irrégulièrement, lentement, sans décrire de mouvements étendus; en outre, de temps en temps, quelques mouvements d'adduction et d'abduction, surtout au petit doigt.

La volonté ne peut arrêter ces mouvements ; loin de là, elle leur donne une nouvelle impulsion ; si la malade essaie d'étendre les doigts, mouvements marqués dans tous les doigts ; extension et flexion surtout dans les deuxième et troisième articulations phalangiennes. Abduction et adduction surtout à l'index et au petit doigt. Le pouce, ramené en opposition dans la paume de la main, se fléchit et s'étend alternativement dans sa deuxième phalange. Tous ces mouvements sont indépendants les uns des autres, simultanés ou successifs sans ordre régulier, lents sans cependant donner une idée d'effort, d'acte violent ; c'est plutôt une sorte d'ondulation des doigts, analogue à celle des herbes marines. Ils ne sont pas assez forts pour rendre impossible l'acte de la préhension ; la malade peut tenir un objet à la main sans le lâcher. Enfin, il n'y a pas d'incoordination dans les mouvements du membre; pas d'hésitation, pas de déviation du but.

On voit ici coexister avec l'hémiathétose un phénomène tardif des hémiplégies anciennes, une atrophie des membres qui est ici très-prononcée. C'est un fait fréquent, qu'on retrouvera dans l'observation suivante, en même temps qu'un autre phénomène du même ordre, la contracture.

Observation XV.

Atrophie cérébrale de l'enfance. — Hémiplégie gauche avec convulsions. — Atrophie et contracture du bras gauche. — Hémiathétose de la main et du pied gauches (1).

La femme M. H..., âgée actuellement de 29 ans, a été atteinte. pendant une scarlatine, d'hémiplégie gauche, avec convulsions. La paralysie paraît avoir été complète au début ; le mouvement est revenu lentement. La contracture du bras a débuté environ un an après l'hémiplégie : le bras est fléchi ; le poignet et les doigts sont aussi dans la flexion ; parfois, le coude passe subitement de la flexion à l'extension, et le bras se porte en arrière du tronc.

Actuellement (juin 1875), le bras gauche est plus court de 1 pouce et plus gros de 1/4 de pouce que le bras droit. Il est ordinairement étendu le long du corps, le coude étendu, le poignet et les doigts fléchis, l'annulaire et le médius sur les deux premières articulations, l'index et le petit doigt fléchis sur la première, et étendus sur les deux autres, le pouce en extension forcée. Souvent, le pouce vient presser avec force par sa der-

(1) Gowers. — Loc. cit., ob. 3.

nière phalange contre les autres doigts; ou bien l'index est étendu sur toutes ses articulations, tandis que les autres doigts restent fléchis ; ou encore les doigts se placent parfois tous en extension forcée sur leurs articulations phalango-phalangiennes.

Ces mouvements sont lents et continus ; la volonté a souvent peu d'influence. Quand la main est depuis quelques minutes au repos, le spasme diminue assez pour que la main saine puisse étendre les doigts et le poignet de la main malade ; mais un mouvement volontaire ramène le spasme dans toute son intensité.

Dans le sommeil, la main est toujours tranquille et flasque, le bras étendu le long du corps ou reposant en travers sur la poitrine; quelquefois la flexion du poignet persiste.

Le pied gauche est légèrement renversé, les orteils étendus ; la déviation augmente avec chaque mouvement du pied.

La face est manifestement déviée ; tous les plis, toutes les rides sont plus marqués à gauche.

L'excitabilité électrique est égale des deux côtés du corps.

Observation XVI.

Atrophie cérébrale. (Epilepsie. Hémiplégie gauche.) — Hémiathetose du pied et de la main gauches (1).

Can..., 22 ans, entrée le 13 avril 1875 à la Salpétrière (service Delasiauve).

Antécédents. — Pas d'antécédents de famille, sauf un oncle ivrogne, épileptique depuis l'âge de 35 ans. — Mère atteinte de migraines continuelles pendant la grossesse.

Jusqu'à cinq ans, enfant bien portant, sauf deux accès de convulsions de nature indéterminée. A 5 ans, début de l'épilepsie. Les accès, d'abord éloignés de 2 ou 3 mois, et très-violents, deviennent moins forts et plus rapprochés à partir de 11 ans. Les règles, qui apparaissent à 16 ans, semblent les rendre plus fréquents. Vers 11 ans, on commence à noter une paralysie du bras gauche, surtout après les accès. A partir de 13 ans, l'intelligence très-éveillée et très-cultivée baisse rapidement. A 16 ans, la malade est gâteuse.

Actuellement, jeune fille gâteuse, tout à fait idiote, passe sa journée dans un fauteuil sans rien dire en suçant le cordon de sa camisole, parfois prononce quelques mots. Onanisme continuel depuis l'âge de 7 ans. Accès d'épilepsie très-nombreux.

Paralysie incomplète du bras et de la jambe gauches, plus prononcée après les accès. La sensibilité semble intacte ; l'imbécillité

(1) Renseignements dus à M. Bourneville.

du sujet ne permet pas d'examen approfondi. Pas d'hypertrophie ni d'atrophie. La main et le pied du côté gauche sont agités de mouvements involontaires.

Main. — Au repos, elle est ordinairement immobilisée dans la flexion forcée, les doigts fléchis dans la paume de la main sur le pouce, sauf le petit doigt qui reste demi-fléchi, le poignet sur l'avant-bras De temps en temps, extension et flexion du poignet sur l'avant-bras, tandis que les doigts s'étendent et se fléchissent isolément : la flexion prédomine toujours. Les mouvements sont lents, violents et exagérés. Laxité articulaire très-prononcée aux doigts, principalement à l'articulation de la première avec la deuxième phalange.

Pied.— Au repos, il est immobilisé en varus équin. Les orteils sont fortement fléchis, sauf le premier qui est à peu près immobile. C'est la position prédominante ; de temps en temps, elle varie, surtout quand on s'occupe de la malade : l'équin devient alors très-prononcé.

Observation XVII.

Atrophie cérébrale de l'enfance (crampes et parésie du côté droit) Atrophie du côté droit. Contracture du membre inférieur. — Hémiathétose de la face, de la main et du pied, avec spasmes intermittents de l'avant-bras, du bras et de l'épaule (1).

Jeune homme de vingt et un ans, marchand de journaux, placé en ce moment à Lariboisière, dans le service de M. Proust. On est frappé, lorsqu'on l'approche, des mouvements continuels dont est animée la moitié droite de son corps, mouvements irréguliers, involontaires. Tout le côté gauche est à l'état normal.

Sur le côté droit de la face, on observe des contractions incessantes, manifestes surtout sur les muscles élévateurs de la lèvre supérieure et sur le muscle sourcilier, contractions qui s'exagèrent lorsque le malade parle ou rit. Parfois le sourcilier gauche se contracte en même temps que le sourcilier droit, obéissant ainsi à la loi de la synergie musculaire.

Le membre inférieur est le siége de mouvements aujourd'hui moins marqués qu'il y a quelque temps. Ce membre présente un certain degré de flexion de la jambe sur la cuisse par suite de la contraction permanente des muscles biceps, demi-tendineux et demi-membraneux dont les tendons forment, au niveau du creux poplité une corde dure et résistante. On observe de plus une contracture du jambier antérieur et des muscles du tendon d'Achille, qui ont pour résultat de placer le pied dans une flexion et dans une adduction forcées. La contracture de ces divers muscles n'est

(1) Dr Proust. — *Gazette des hôpitaux*, 26 juin 1877.

pas invincible ; mais, indépendamment de l'attitude vicieuse permanente qui en résulte pour le malade, on observe encore, dans ce membre inférieur, des contractions involontaires. Quand il est couché, ce sont de légers mouvements de flexion de la jambe sur la cuisse, d'extension du gros orteil, ou bien un mouvement d'abduction du pied en totalité. La nuit, il se produit fréquemment des mouvements de rétraction du membre, et le malade éprouve de la difficulté à le ramener dans la position normale. Dans la station verticale, le membre inférieur présente des mouvements successifs d'élévation et d'abaissement. Ces mouvements étaient plus prononcés autrefois qu'ils ne le sont actuellement. Si l'on dit au malade d'arrêter les mouvements du genou, il y parvient assez facilement, mais ceux du pied sont absolument soustraits à l'influence de la volonté. Ces phénomènes sont surtout évidents lorsque le malade s'appuyant sur son pied gauche et sur une canne, le pied droit reste en l'air.

Au membre supérieur, ces mouvements involontaires présentent des caractères beaucoup plus nets et qui donnent à l'affection son caractère spécial. Ce membre est appuyé contre le thorax. Cette attitude du bras est due à la contracture du grand pectoral, du grand rond et du grand dorsal. En même temps le bras éprouve un mouvement alternatif de rotation en dedans et de rotation en dehors; souvent il est porté dans l'extension de l'abduction forcée et se place derrière le dos. L'avant-bras est parfois fléchi sur le bras, il reste étendu et éprouve un mouvement de torsion dû à une pronation exagérée. La main est fortement fléchie sur l'avant-bras et portée en même temps dans l'abduction. C'est là une attitude presque permanente. Les doigts sont agités de mouvements continuels. Ce sont tantôt une extension forcée, puis une flexion exagérée. Ces mouvements ne se font pas simultanément pour tous les doigts, mais se suivent pour chacun d'eux dans un ordre irrégulier. Quelquefois ils sont lents; on a pu les comparer aux mouvements de progression de la pieuvre. D'autre fois, ils sont plus violents et les ongles viennent s'implanter, soit dans la paume de la main, soit sur la paroi antérieure de la poitrine, quelquefois même sur sa paroi postérieure. On arrive assez facilement à placer la main dans une position déterminée, mais elle en reprend bientôt une différente. Il est facile d'obtenir l'extension de la main sur le poignet, sans douleur pour le malade, mais celui-ci reprend bientôt de nouvelles convulsions cloniques. Les mouvements volontaires sont à peu près impossibles, et lorsqu'on dit au malade de porter sa main dans une direction déterminée, il ne le peut presque jamais, ou n'y parvient qu'après une série de mouvements grotesques. Il ne peut saisir un objet ; si on le lui place dans la main, quelquefois il ne peut le conserver; le plus souvent, au contraire, il le serre convulsivement et ne peut plus

le lâcher. C'est ainsi qu'il lui arrive parfois de saisir le pan de l'habit d'un de ses voisins et de ne plus pouvoir l'abandonner.

Ces mouvements sont exagérés par l'attention qu'on prête au malade ; ils cessent généralement la nuit. Ces troubles moteurs ne s'accompagnent d'aucune altération de la sensibilité. Les muscles répondent parfaitement aux actions électriques, soit faradiques, soit galvaniques. Les organes des sens ne présentent aucune atteinte. En revanche, on observe des troubles trophiques assez accusés, portant aussi bien sur les parties molles que sur les os. Le côté droit de la face est moins développé que le côté gauche ; le bras droit et la jambe droite sont atrophiés ainsi que la partie correspondante du thorax.

A l'âge de quatre ans, ce jeune homme fut pris assez subitement de crampes et de pesanteur dans le côté droit du corps, avec lourdeur des membres. A une époque qu'il ne peut déterminer, se sont produits les mouvements qu'on observe aujourd'hui, et qui n'ont subi de modifications sérieuses qu'au mois d'octobre dernier. Il fut pris, à ce moment, d'une fièvre assez vive, de délire, de sueurs profuses et d'une éruption qui fut presque exclusivement limitée à la partie gauche du corps. Il y eut alors des convulsions violentes ; sa jambe droite, fléchie sur sa cuisse, vint s'appliquer sur sa fesse ; l'avant-bras était collé sur le bras et le membre supérieur était agité de violents mouvements extrêmement douloureux. Il entra alors à l'hôpital dans le service de M. Gérin-Roze, qui prescrivit des ventouses scarifiées à la nuque. Quant le vit M. Proust pour la première fois, ces phénomènes aigus avaient disparu ; il fut alors soumis à l'action du bromure de potassium (2 à 4 grammes par jour) ; sous l'influence de ce médicament, les mouvements ont sensiblement diminué.

L'histoire de ce malade est analogue à la plupart de celles qui précèdent : affection cérébrale indéterminée de l'enfance qui laisse une lourdeur du côté droit. L'atrophie des membres et la contracture du membre inférieur rentrent dans la catégorie des phénomènes tardifs post-hémiplégiques. Les spasmes intermittents du membre supérieur constituent une complication curieuse, mais semblable en tous points à celle de l'Obs. XXII.

Observation XVIII.

Atrophie cérébrale de l'enfance. — Hémi-épilepsie gauche et hémiplégie gauche du mouvment et de la sensibilité. — Contracture du mollet. — Hémiathétose de la main et du pied gauches (1).

Etat actuel. — Eug. S..., 19 ans, bien développé pour son âge, présente des mouvements bizarres des extrémités du côté gauche. C'est une série de mouvements uniformes des doigts, se répétant avec une sorte de monotonie, associés dans un sens déterminé, et qu'on pourrait qualifier de mouvements de préhension. Ils sont lents, et on n'en compte pas plus de 45 par minute; ils sont énergiques, et vont jusqu'à l'extrême limite de l'excursion articulaire; ils ne causent ni douleur, ni même une sensation quelconque. Ils consistent en alternatives régulières de flexion et d'extension, d'adduction et d'abduction; le pouce est fortement fléchi dans la paume de la main. Le poignet est le siége de mouvements analogues, mais moins intenses; la main est en flexion forcée; le pouce est plié dans la paume de la main.

Mêmes mouvements, mais plus faibles au pied et aux orteils, ils sont surajoutés à une contracture permanente des muscles du mollet, qui maintient le pied en varus équin.

Par un effet énergique de sa volonté, le malade peut non pas arrêter, mais diminuer ces mouvements; il peut les arrêter en appuyant fortement contre son corps la main et l'avant-bras, ou en fermant son poing de toutes ses forces; mais dans cette dernière position, les mouvements persistent encore dans le poignet. Quand le bras est étendu avec force, les mouvements s'arrêtent parfois quelques minutes, jamais plus longtemps. Ils persistent pendant le sommeil.

Le malade présente une hémiplégie gauche. Les mouvements de l'épaule et du coude sont plus lents et plus faibles à gauche qu'à droite; la main serre avec moins de force; elle marque 19 k. au dynamomètre de Duchenne, tandis que la gauche marque 35. La paralysie est prononcée surtout dans la sphère du nerf radial; d'où l'impossibilité presque absolue d'étendre la main, et de placer l'avant-bras en supination. Au membre inférieur, affaiblissement médiocre de la hanche et du genou; parésie très-marquée dans la sphère du nerf péronier, d'où position du pied en varus équin. Le malade peut se tenir bien moins longtemps sur la jambe gauche que sur la droite.

A la face, il existe une hémiplégie légère du côté gauche, mais complète, et occupant le facial supérieur aussi bien que l'inférieur. Rien du côté des autres nerfs crâniens.

---

(1) O. Berger. — *Berlin Klin. Woch.*, p. 31. 1877.

De plus, on constate une hémianesthésie gauche, la sensibilité est affaiblie dans tous ses modes, toucher, température, etc., d'une façon peu marquée à la face, mais très-manifeste à l'avant-bras et à la jambe. Les organes des sens sont faiblement atteints du côté gauche. La sensibilité musculaire est intacte; l'excitabilité réflexe est un peu affaiblie à gauche.

La nutrition des membres paralysés est en souffrance; le membre inférieur gauche dans toute son étendue, et le bras gauche sont légèrement atrophiés; la température, mesurée avec le thermomètre de Geisler, est plus élevée de 0°,5 à 2° cent. au membre supérieur gauche qu'à celui de droite Enfin l'excitabilité électrique est égale des deux côtés, sauf pour la sphère du nerf radial qui est un peu moins excitable à gauche.

L'intelligence est intacte; le malade possède l'instruction ordinaire, et depuis longtemps il est employé dans un bureau. Il est très-excitable et colère. De plus il est sujet à des accès d'épilepsie, limités au côté gauche, avec perte de connaissance, qui se répètent plusieurs fois en huit jours, ou n'arrivent qu'à des intervalles de plusieurs semaines. Les accès sont souvent précédés pendant quelques heures de douleurs dans les extrémités du côté gauche. Lorsqu'ils sont rapprochés, ils sont accompagnés d'une céphalalgie diffuse.

Renseignements.— Le malade est fils de parents encore vivants, bien portants et tranquilles. Il a 7 frères et sœurs en bonne santé; 6 autres sont morts au bout d'un mois, 3 garçons de convulsions, 3 filles de catarrhe gastro-intestinal; 2 des frères existants ont eu des convulsions pendant la période dentaire. Pas d'antécédents nerveux dans la famille.

Le malade, à l'âge de 1 an, ayant déjà 2 dents, est pris de convulsions intenses qui, avec de courtes rémissions, durent un jour entier. Le lendemain matin, hémiplégie gauche complète du bras et de la jambe; on ne sait si la face était atteinte. On incise les gencives, et les convulsions ne reparaissent pas, mais l'hémiplégie persiste. Bientôt l'enfant peut courir et lever incomplétement le bras gauche, mais la main resta paralysée. Quelques mois plus tard, nouvelles convulsions dentaires, toujours avec perte absolue de connaissance; et depuis, jusqu'aujourd'hui, retour d'accès d'hémiépilepsie gauche.

Deux ans environ après l'hémiplégie, apparition de mouvements involontaires dans les doigts et les orteils qui depuis (16 ans) ont persisté sans interruption.

Je signale dans cette observation comme dans celles qui suivent (Obs. XIX, XX, XXI, XXII) la présence de l'hémianesthésie dont j'ai indiqué déjà l'importance; la contracture du mollet,

phénomène fréquent des hémiplégies anciennes. Un phénomène plus particulier, est la totalité de l'hémiplégie faciale, qui est à la fois supérieure et inférieure; il fait supposer à l'auteur que le foyer peut atteindre la moitié droite de la protubérance, dans sa partie supérieure.

Observation XIX.

Atrophie cérébrale de l'enfance. — (Hémi-épilepsie, hémiplégie et hémianesthésie droites. — Mobilité maniaque). — Légère hémiathétose limitée aux doigts de la main droite.

Antécédents. — Per..., Alphonsine, 17 ans, service de M. Delasiauve, à la Salpêtrière, est née de parents bien portants, sans antécédents nerveux connus; elle a une sœur, qui se porte bien. A l'âge de 2 ans, l'enfant est prise, dans les bras de sa mère, de convulsions violentes, limitées au côté droit, suivies de coma, qui laissent après elles une hémiplégie complète, motrice et sensible de la moitié droite de la face et du côté droit. 18 mois plus tard, nouvel accès d'hémi-épilepsie qui dure 7 à 8 heures et ne change rien à l'état de la paralysie.

Depuis ce moment, la malade a plusieurs accès par an, qui durent 2 à 4 heures et surviennent à des intervalles de 2 ou 3 mois. Il y en a parfois plusieurs dans le même mois, jamais plus d'un dans la même journée. L'accès est indifféremment diurne ou nocturne; il dure 7 à 8 heures. Il est précédé par un changement du caractère qui, plusieurs jours avant, devient plus sombre et plus irritable; puis une boule passe devant les yeux; perte de connaissance; convulsions limitées au côté droit avec écume aux lèvres, et morsure de la langue.

Depuis 7 ans environ, le mouvement et la sensibilité sont revenus peu à peu dans les membres paralysés. On ne peut avoir de détails plus précis sur ce point. C'est vers ce moment aussi qu'apparaissent les mouvements involontaires de la main; mais les parents et l'enfant n'y ont jamais fait grande attention et ne peuvent en apprendre davantage.

Perr.., a été réglée une seule fois, il y a un an. Entrée à la Salpêtrière, en mai 1875, elle est assez améliorée en juin de la même année pour qu'on lui signe un certificat de transfert; elle rentre dans le service en août 1876.

Etat actuel. — C'est une assez grande fille, blonde, à tête bien conformée. Intelligence faible; accès subits de fureur pendant lesquels elle frappe ou mord les personnes qui l'entourent; elle le regrette ensuite, mais dit ne pouvoir s'en empêcher.

Motilité. — Hémiplégie faciale droite, très-légère. La commis-

sure labiale est un peu tirée et élevée à gauche, surtout dans le rire. La motilité est normale au bras gauche. A droite, le bras ne peut être élevé au delà de l'horizontale ; la main serre très-faiblement ; les doigts demi-fléchis ne peuvent être étendus volontairement ; mais les mouvements du coude sont normaux, et le bras est capable de porter même des fardeaux assez lourds. Pas de rigidité, pas d'atrophie ni d'hypertrophie des muscles. Le membre inférieur droit a recouvré toute sa motilité et sa sensibilité. Rien qu'une boiterie très-légère ; il ne se fatigue pas plus vite que le membre gauche.

La *sensibilité générale* est intacte à gauche, obtuse au côté droit. Pour la température, sensibilité normale. Au toucher, la malade ne sent pas le simple contact du doigt, ou bien, après hésitation, elle indique un point différent de celui qu'on a touché. A la piqûre, sensation perçue, mais moins fort qu'à gauche.

Sensibilité spéciale. — La vue, l'odorat sont égaux des deux côtés ; pour le goût, la coloquinte est moins vivement perçue à droite.

Pas de douleurs dans les membres du côté droit. La main droite est rouge, froide, difficile à réchauffer.

Mouvements involontaires. — Les mouvements sont faibles ; ils ne sont pas continus, et ne se produisent qu'au moment des mouvements volontaires. Dans le sommeil, ils sont suspendus. Au repos, le bras droit est allongé le long du corps, flasque, le poignet demi-fléchi, les doigts rapprochés dans la demi-flexion ; l'attitude est donc normale. Si on ordonne à la malade d'étendre la main, celle-ci prend la position suivante : main à demi-fléchie sur l'avant-bras, doigts en abduction légère, les uns par rapport aux autres, abduction plus marquée pour le petit doigt ; de plus en extension sur le métacarpe, et en extension forcée sur la première phalange. Ce mouvement est impossible dans l'acte volontaire, à cause de la faiblesse des extenseurs des doigts. Les doigts se placent ainsi lentement, et restent immobiles dans cette position, mais sans raideur. La volonté peut empêcher presque entièrement ces mouvements de se produire, elle peut les faire cesser quand elle veut.

L'animation, la marche ne les exagèrent pas ; la main reste immobile en demi flexion le long du corps. Dans les mouvements intentionnels, le bras atteint le but qu'on lui indique sans hésiter ni dévier ; mais au moment de la préhension, les doigts se placent en extension et abduction forcées ; puis l'objet est saisi entre le pouce et les têtes des métacarpiens ; alors seulement, les doigts se fléchissent lentement sur l'objet, et dès lors, ils le tiennent solidement.

Pas de mouvement anormal dans la jambe droite.

On voit ici un fait déjà noté dans l'Obs. IX, c'est l'intermittence de l'athétose, qui apparaît seulement sous l'influence des actes volontaires.

Observation XX.

Atrophie cérébrale de l'enfance. — Epilepsie. — Hémiplégie et hémianesthésie gauches. — Hémiathétose de la main et du pied gauches. — Spasmes intermittents du poignet (1).

Maur... Marie-Joséphine, 18 ans, entre à la Salpêtrière, le 19 décembre 1859, dans le service de M. Charcot.

Mère très-nerveuse, mais sans attaques, morte à 45 ans. Père bien portant, buveur depuis ces dernières années. Ni aliénés ni épileptiques dans les ascendants.

Une sœur plus âgée est morte de la poitrine ; un frère plus jeune est bien portant. Une cousine germaine de sa mère morte à 17 ans, a eu des accès d'épilepsie.

Etant en nourrice, à 9 mois, Maur.. a des convulsions à la suite desquelles elle devient hémiplégique du côté gauche. Marche très-tard. Pas de convulsions jusqu'à 14 ans, moment où elle est réglée. A cette époque, sans cause connue, accès d'épilepsie qui reviennent jusqu'à 15 ans toutes les 2 ou 3 semaines, dans les 3 ou 4 jours qui suivent les règles. En outre, pendant la période menstruelle surtout, vertiges avec constriction épigastrique et perte incomplète de connaissance.

Etat en avril 1866. — La sensibilité est conservée, mais obtuse dans tous ses modes sur le côté gauche de la face et du corps.

L'odorat et le goût sont plus faibles à gauche. La langue est fortement attirée à droite. Paralysie à peu près complète du membre supérieur gauche ; les mouvements de l'épaule seuls sont libres. Le membre gauche, mesuré comparativement à celui du côté droit, présente dans toutes ses parties une diminution de 1 à 2 centimètres. La main est froide, difficile à réchauffer.

La malade maintient son bras paralysé avec la main droite : sinon le bras pend le long du corps, l'avant-bras un peu fléchi et dans la pronation, la main perpendiculaire à l'avant-bras ; les doigts en demi-flexion. Si la malade veut les étendre, ils passent, d'un coup à l'extension forcée, sans pouvoir s'arrêter à une position intermédiaire ; l'extension est plus marquée aux 3 premiers doigts, nulle au cinquième. Parfois élancements survenant par accès, et suivis de fourmillements dans le membre supérieur gauche ; parfois aussi le membre est froid, et la malade ne le sent pas. Se-

(1) Antécédents communiqués par le dr Bourneville.

cousses quotidiennes, et surtout nocturnes dans les membres paralysés. — Le membre inférieur est en extension, les orteils également étendus, surtout le gros : l'extension s'exagère par moment involontairement ; le pied est ordinairement en varus équin. Le membre gauche est moins long que le droit de 4 centimètres, sa circonférence, mesurée à la cuisse et au mollet, est moindre de 1 à 2 cent. — Rien de nouveau jusqu'en 1872. *En avril* 1872, pendant une attaque de rhumatisme articulaire aigu, apparition de mouvements involontaires dans le bras et la jambe gauches : les doigts fléchis dans la paume de la main s'étendent et se rapprochent alternativement. Le pied se meut légèrement sur la jambe ; les orteils s'écartent les uns des autres. Les contractions des muscles se dessinent sous la peau.

En mars 1877. Rhumatisme articulaire subaigu, sans complications viscérales, guéri au bout d'une dizaine de jours. Les mouvements de la main et du pied, très-amoindris pendant la localisation du rhumatisme sur leurs jointures, reparaissent avant la disparition des douleurs.

Etat actuel. — Juin 1877. Bonne santé. Jusqu'en mars, époque du rhumatisme articulaire, les accès d'épilepsie, surtout nocturnes, sans aura précurseur, reviennent environ tous les deux mois. Depuis, jusqu'aujourd'hui, pas d'accès.

Motilité. — Face.— Sillon naso-labial gauche plus accusé que le droit, au repos et pendant le rire. Bouche légèrement attirée à gauche. Pas de déviation de la langue. *Membre supérieur* moins fort à gauche qu'à droite. Il peut exécuter tous les mouvements, mais avec moins de force et moins de rapidité. Les mouvements de la main l'empêchent de tenir un objet un peu lourd ; mais lui permettent de plier des draps à la buanderie. Pas de rigidité. Pas de raideur ni de craquements articulaires. Laxité considérable des articulations phalangiennes, des deux articulations pour le pouce, des deuxième et troisième pour les autres doigts. A l'index, en particulier, la laxité est telle qu'elle permet à la phalange de s'étendre à angle obtus sur la métacarpe, et à la phalange de s'étendre à angle droit sur la phalangette. *Membre inférieur*. La malade boite un peu de la jambe gauche, mais sans se fatiguer. Pas de rigidité, pas de raideur articulaire. Craquements dans le genou, dus au rhumatisme tout récent. Laxité articulaire des orteils, surtout du premier, mais bien moindre qu'aux doigts.

La *sensibilité générale* est affaiblie dans tous ses modes sur la moitié gauche de la face et du corps. La *sensibilité spéciale* est également atteinte à gauche : l'acuité visuelle est moindre ; la narine gauche sent moins l'éther ; la moitié gauche de la langue sent moins la coloquinte.

La nutrition est un peu inférieure à gauche.

	Gauche.		Droite.	
Main	15 cent.	5	16 cent.	5
Avant-bras au-dessous du coude	19		21	
Bras au-dessus du coude	19	5	19	5
Mollet	28	5	28	5
Pied	19	5	19	5

Mouvements involontaires. A la face, rien. *Membre supérieur gauche.* Mouvements involontaires de la main continus, pendant le repos et même pendant le sommeil. En outre, la nuit, secousses indolores, précédées de fourmillements dans la main qui réveillent la malade : le bras s'élève tout-à-coup et se place en extension. Pour les empêcher, la malade est obligée de serrer sa main avec la main droite.

Au repos, le bras est pendant le long du corps, l'avant-bras un peu fléchi ; la main demi-fléchie sur le poignet, maintenue dans cette position par une contracture passagère, que le moindre effort fait céder. De temps en temps mouvements légers dans le poignet, de flexion, d'extension et de latéralité, d'où inclinaison successive de la main dans tous les sens. Doigts demi-fléchis sur le métacarpe ; le pouce appuyé contre l'index, ou bien fléchi dans la paume de la main, sa phalange inguinale apparaissant entre l'index et le médius, ou même entre le médius et l'annulaire. De temps en temps, ils restent à peu près immobiles, sauf toutefois le pouce et l'index ; mais habituellement, alternatives de flexion et d'extension, surtout marquées aux trois premiers doigts. Au pouce, les deux phalanges et le métacarpien lui-même sont en mouvement. A l'index, simple extension de la première phalange, extension forcée de la deuxième avec subluxation. Au médius, demi extension de la première et de la deuxième phalanges; les deux derniers doigts sont à peu près immobiles.

Quand la main est étendue, sans être appuyée, elle se fléchit fortement sur le poignet ; écartement léger des doigts, plus notable à l'index et au médius ; extension des doigts sur le métacarpe, plus prononcée aux mêmes doigts ; la deuxième phalange est en extension forcée sur la première et forme avec elle un angle obtus ; de plus, petits mouvements de latéralité dans les deux derniers doigts, qui les rapprochent et les éloignent l'un de l'autre ; le petit doigt s'imbrique souvent avec l'annulaire qu'il recouvre ; le pouce, en extension forcée, s'applique sous l'index. Au bout de quelques secondes, les doigts se fléchissent complétement sur le pouce, puis la main se rouvre et reprend sa première position.

La malade peut diminuer l'étendue de ces mouvements en appuyant la main à plat sur le drap du lit ; mais alors persistent quelques oscillations des doigts ; ou bien en fermant fortement le poing, mais alors encore les mouvements du poignet s'exagè-

rent. Du reste, elle ne peut maintenir que quelques secondes à peine sa main étendue ou fermée, et même pendant ce temps l'extension ou la flexion s'exagère au-delà du mouvement voulu. Elle porte la main à la figure, vers un objet déterminé, sans hésitation ni déviation du but ; elle peut, malgré les mouvements, conserver à la main un objet léger, mais laisse tomber un objet lourd. Pendant la marche, les mouvements n'augmentent pas ; la malade tient habituellement la main gauche serrée dans la main droite. Ces mouvements sont lents, violents, et donnent toujours l'idée d'un effort énergique et réfléchi.

Membre inférieur gauche. Au repos, mouvements moins étendus qu'à la main ; mais alternatives de flexion, d'extension du pied sur la jambe et mouvements de l'articulation médiotarsienne, tels que la pointe du pied décrit une sorte de circonférence. Le pied est le plus souvent placé un peu en équin. Le gros orteil est en extension forcée ; pour les autres orteils, légères alternatives d'abduction et d'adduction ; le petit doigt est en abduction complète ; de plus, dans tous les orteils, petits mouvements de flexion de la deuxième phalange sur la première. Les mouvements du pied augmentent quand la main n'est pas appuyée et que ses mouvements acquièrent par là plus d'intensité (*fig.* 10).

Pendant la marche, les orteils légèrement écartés, pointent vers le sol, fléchis dans leur articulation phalango-phalangienne ; le pied repose sur son bord externe.

Les mouvements involontaires possèdent ici à leur plus haut degré ce caractère de violence et d'exagération que j'ai signalé. Un autre fait assez intéressant, c'est que pendant le rhumatisme articulaire dont la malade a été atteinte sous mes yeux, l'athétose a diminué, disparu même momentanément dans les articulations envahies.

Observation XXI.

Atrophie cérébrale de l'enfance (Epilepsie ; hémiplégie gauche). — Troubles de la sensibilité spéciale du côté gauche.— Hémiathétose de la main, du pied et de la moitié de la face du côté gauche (1).

Gr..., Marguerite-Pauline (service de M. Delasiauve).

Renseignements. Cette fille a eu, à l'âge de 8 mois, des convul-

(1) La première partie de l'observation, due au dr Bourneville, se trouve dans la thèse de M. Raymond.

sions épileptiformes ; en même temps elle est devenue hémiplégique du côté gauche. Ces convulsions se produisent à des intervalles qui varient de trois semaines à deux mois. Chaque attaque, presque sans exception, était précédée d'épistaxis la veille ou l'avant-veille. A partir de huit ans, elle cesse d'avoir des accès. Elle sait un peu lire, écrit un peu, sans pouvoir relire son écriture, sait un peu compter, ne peut travailler à la couture à cause de son hémiplégie ; elle a de la mémoire.

Réglée à douze ans et demi sans accident ; menstruation régulière ; bonne santé habituelle ; apparence robuste, moitié gauche du corps un peu atrophiée ; accès fréquents.

Etat en janvier 1875.— Accès nocturnes et revenant à peu près tous les mois. Aura consistant en douleurs très-fortes qui siégent dans l'épaule, et sont d'ordinaire assez nettes pour qu'elle puisse appeler à son aide ; puis battements de cœur, sensation de chaleur dans la moitié gauche de la face, et enfin perte de connaissance. Elle urine quelquefois sous elle, écume peu, se mord parfois la langue. — On ne peut savoir au juste combien ces accidents durent : 2, 3 minutes. L'aura durerait moins de cinq minutes.

La mobilité des membres est telle qu'elle est aujourd'hui. Les mouvements involontaires, ont déjà le même caractère ; la date de leur apparition est inconnue.

Etat actuel.—Juin 1877. Depuis cette époque, l'état de la malade n'a pas changé. Mêmes accès se reproduisant à peu près régulièrement tous les mois, au moment des règles, sans aura prémonitoire. L'intelligence n'est pas atteinte, pas plus que la santé.

Motilité.— Pas de paralysie faciale ; le bras gauche est un peu plus faible que le droit ; il est capable des mêmes mouvements, mais les exécute avec moins de force et de rapidité; la main, à cause de ses mouvements involontaires, est incapable de tout service. Pas de contracture. Pas de craquements articulaires. Mobilité latérale du poignet tout à fait anormale; il peut s'incliner sur l'avant-bras jusqu'à l'angle droit. Même mobilité aux articulations des doigts, surtout aux articulations métacar-phalangiennes ; il y a de véritables subluxations. La jambe gauche est moins forte que la droite. La malade boite assez fortement, mais marche toute la journée sans se fatiguer davantage. Pas de contracture, ni de craquements articulaires.

La *sensibilité générale* est intacte dans tous ses modes. La *sensibilité spéciale* paraît atteinte du côté gauche. L'acuité visuelle de l'œil gauche est notablement amoindrie, de temps en temps des brouillards obscurcissent la vue. Aucune anomalie apparente à l'extérieur. L'ouïe est un peu plus faible à gauche. La narine gauche sent moins nettement l'éther. — Quant au goût, il paraît être intact.

La main gauche n'est pas plus froide que l'autre. Le membre inférieur gauche a des muscles un peu plus développés que le droit.

	Droite.	Gauche.
Paume de la main.	22,5	23
Poignet.	17	18,5
Avant-bras, au dessous du coude.	26,5	26,5
Bras.	26,2	27

La jambe gauche, au contraire, est notablement moins grosse que la droite.

Mollet.	39,5	32
Cuisse.	41	41

Mouvements.—Membre supérieur gauche.— Lorsque la malade est assise, en repos, le bras gauche est pendant le long du corps, flasque, l'avant-bras en demi pronation ; la main, à demi-fléchie sur le poignet et inclinée sur son bord cubital, est appuyée sur le genou. Le petit doigt et l'annulaire sont ordinairement rapprochés, parfois même imbriqués, le petit doigt couvrant l'annulaire, ou bien modérément écartés ; le médius, l'index et le pouce sont en abduction complète, violemment séparés l'un de l'autre. Ainsi placés, tous les doigts sont animés de mouvements de flexion et d'extension, plus marqués dans leur articulation méta-carpienne, mais auxquels les deux autres prennent aussi leur part. C'est au pouce que leur intensité atteint son maximum. Les mêmes mouvements existent au poignet, et soulèvent l'avant-bras lorsque la main appuyée sur le genou, forme ainsi un levier ; le poignet s'étend, se fléchit alternativement, ou bien s'incline presque à angle droit sur son bord cubital.Chaque doigt se meut d'une façon indépendante. Ces mouvements sont lents, forcés, comme ceux d'un ressort qui se détend ; ils vont bien au-delà de la limite normale de l'excursion articulaire ; leur caractère est celui d'un acte de préhension violent, comme si le malade se cramponnait à un appui. Par instant se produit un calme relatif : les mouvements existent encore, mais moins amples et moins énergiques ; c'est ainsi qu'ils sont dans le repos complet, dans le sommeil même. Si la malade essaie de les arrêter par un effort de volonté, ils augmentent au contraire et dans les doigts et dans le poignet. Elle ne réussit pas davantage à les faire cesser en pressant fortement la main sur son genou, en la saisissant avec la main saine : le pouce lui échappe et se contracte violemment, ou bien si l'étreinte saisit tous les doigts, les mouvements du poignet s'exagèrent à leur tour ; néanmoins, quand la malade marche, elle tient habituellement sa main appuyée par la paume contre son corps, ou bien étreinte dans l'autre main.

Quand la main est étendue sans être appuyée, l'avant-bras est dans la pronation, la main demi-fléchie ; les mouvements s'exa-

gèrent au plus haut degré ; le poignet se fléchit, s'étend, s'incline sur son bord radial ou cubital, les doigts se fléchissent ou s'étendent avec une telle violence qu'il donnent l'idée d'une subluxation. A ce moment des mouvements passifs et douloureux sont communiqués à l'épaule. La masse musculaire de l'avant-bras est très-dure ; on sent sous la main se tendre des tendons.

La volonté n'a pas d'action sur ces mouvements ; si la malade essaie de fermer la main, la flexion commence sans pouvoir s'achever, et les doigts s'étendent aussitôt violemment. Elle ne peut tenir aucun objet à la main ; les doigts s'étendent d'abord, puis se fléchissent, mais la main se rouvre immédiatement en laissant tomber l'objet qu'on lui présente. Quand on lui dit de porter la main vers un point déterminé, elle la dirige sans hésitation, ni déviation du but ; les mouvements du poignet et des doigts s'exagèrent, mais le bras et l'avant-bras restent immobiles.

Membre inférieur gauche. — Au repos complet, rien que quelques mouvements de flexion et d'extension du gros orteil, alternant avec des mouvements semblables des 2 orteils suivants ; rien dans les 2 derniers orteils. Moments de repos protongés.

Ces contractions augmentent pendant les grands mouvements de la main gauche. Contractions dans l'articulation tibio-tarsienne, et dans les articulations du tarse : le pied se fléchit et s'étend sur la jambe et se tourne dans tous les sens ; les orteils sont en flexion exagérée, le gros orteil souvent étendu. Dans la marche, les mouvements n'augmentent pas, ils semblent plutôt moindres et ne gênent pas la progression.

Face. —Au repos, elle ne montre pas d'asymétrie. Mais pendant les grands mouvements de la main, lorsque celle-ci est étendue en l'air, par exemple, quelques grimaces dans la moitié gauche de la face : l'angle externe de l'œil, la commissure des lèvres sont tirées à gauche, et les fibres musculaires font saillie sous la peau ; on voit aussi les fibres du peaucier se dessiner à la moitié gauche du cou, sous forme de petites cordes qui apparaissent et disparaissent lentement (*Fig.* 6 *et* 7).

Le point important de cette observation est l'extension de l'hémiathétose à la face, et au peaucier cervical du côté paralysé, c'est là un fait rare, longtemps nié, et dont l'absence servait à tort au diagnostic avec l'hémichorée. Elle est intermittente, et ne se manifeste qu'au moment où la malade est sous le coup d'une émotion morale ou d'une fatigue physique.

Observation XXII.

Atrophie cérébrale de l'enfance. — (Epilepsie, hémiplégie et hémianesthésie droites.)— Hémiathétose très-marquee de la main droite avec spasmes intermittents de toutes les articulations du membre supérieur, très-légère du pied droit.

Lois.... Léontine, 18 ans, est née à Paris, de parents bien portants, morts aujourd'hui. Elle a eu plusieurs frères et sœurs, morts jeunes, de maladie inconnue ; reste encore un frère, dont la santé est excellente. A trois ans, elle entre à l'hôpital Sainte-Eugénie, pour une carie strumeuse du 4° métacarpien de la main gauche ; elle en sort au bout de deux ans, guérie, avec une cicatrice adhérente, et un raccourcissement du doigt. Elle porte de plus une cicatrice strumeuse au côté droit du cou. A cinq ans, elle entre à l'hospice de Berck, qu'elle habite jusqu'à dix ans. Peu de temps après son arrivée à Berck, entre 5 et 6 ans, Lois.... a 2 ou 3 accès d'épilepsie, avec perte de connaissance, morsure de la langue ; elle ne sait pas si les convulsions ont été généralisées, ou non ; cependant elle croit plutôt qu'elles ont été limitées au côté droit. Les accès épileptiques ne se sont depuis jamais reproduits. Le premier accès laisse après lui une aphasie, une hémiplégie complète du mouvement et de la sensibilité occupant la moitié droite de la face et le côté droit.

Le mouvement commence à revenir au bout de 3 ou 4 mois ; la malade confinée au lit jusque-là, commence à faire quelques pas ; la parole revient en même temps ; mais l'anesthésie persiste, et la malade se rappelle parfaitement qu'on la pinçait sur le côté droit du corps, sans qu'elle en sentît rien. Le retour de la sensibilité ne date pas de plus de 3 ou 4 ans. Quelque temps après la paralysie, lorsque le mouvement est en partie déjà revenu, surviennent dans les membres du côté droit les contractions involontaires que l'on constate aujourd'hui ; le malade ne peut assigner à leur apparition de date plus précise ; elle se souvient qu'elles existaient dès les premières années de son séjour à Berck, et qu'en courant avec ses camarades, elle avait la main droite involontairement entraînée derrière le dos, les doigts écarquillés ; elles étaient alors plus fortes qu'elles le sont aujourd'hui.

Orpheline, et incapable de travailler à cause de son infirmité, Lois... entre à 13 ans à la Salpêtrière, en 1872, dans le service de M. Moreau.

Etat actuel.— Mars 1877. — Lois.... est assez grande, mais paraît plus jeune que son âge. Son intelligence est assez éveillée, les réponses sont assez nettes, mais la mémoire est faible. Elle

sait écrire, mais n'a pu apprendre qu'imparfaitement à lire. Sa constitution est manifestement strumeuse; elle a été réglée régulièrement depuis l'âge de 13 ans. Sa santé a toujours été bonne depuis son entrée à la Salpêtrière.

Motilité.—Pas de paralysie faciale. La malade remue bien la langue en tous sens, mais celle-ci est un peu lourde et empâtée.

Le bras gauche est normal. Le bras droit est un peu moins fort; mais ce sont surtout les mouvements involontaires de la main qui le rendent impropre à tout usage. Ni raideur, ni contracture.

La jambe gauche est normale, la jambe droite un peu plus faible; la malade la traîne légèrement, mais court et marche sans fatigue. Pas de rigidité, pas d'atrophie.

La sensibilité générale est intacte à la face dans tous ses modes. Au membre supérieur, la sensibilité à la température et au toucher, est un peu moindre à droite qu'à gauche. Au membre inférieur, elle est égale des deux côtés dans tous ses modes. La main droite est froide, un peu livide; elle est souvent le siége d'une sensation de froid désagréable; elle est difficile à réchauffer. Même sensation de froid au pied droit. Parfois surviennent des douleurs vagues dans les membres du côté droit, dans le pied surtout; elles ne présentent aucun rapport avec les mouvements involontaires.

Atrophie assez marquée du membre supérieur droit, ainsi que l'indiquent les mesures suivantes :

	Droite.	Gauche.
Main.....	15.5	17.5.
Avant-bras, au-dessous du coude.	17.	20.
Bras au-dessus du coude.....	18.5	19.

Sensibilité spéciale. — Si l'on fait respirer de l'éther à la malade, en fermant alternativement chacune des narines, la narine droite sent plus faiblement que la gauche. Pour la bouche, la malade ne sent pas, au bout d'une demi-minute, de la coloquinte placée sur la moitié droite de la langue; elle la sent immédiatement quand on la met à gauche.

Mouvements involontaires. Bras droit. — Au repos, que la malade soit assise ou debout, le bras droit retombe le long du corps, la main légèrement fléchie, à peu près immobile si elle est appuyée, sinon animée de mouvements assez marqués des doigts et du poignet, semblables, en petit, à ceux qui vont être décrits. Ces mouvements acquièrent une intensité considérable dès que la malade marche ou qu'elle prête attention à sa main; aussi, elle serre ordinairement sa main droite dans la main gauche, afin de la maintenir en repos. Sinon la main et le bras lui-même prennent une position anormale, dont l'exagération varie suivant l'activité que déploie la malade. Une première forme correspond à une activité modérée, c'est celle que le bras présente dans la

marche : le bras est étendu le long du tronc, l'avant-bras dans la pronation forcée, la main légèrement inclinée sur le bord cubital et fléchie à angle droit sur le poignet, les doigts en abduction complète, et, de plus, en extension ou flexion forcée; le plus souvent, le petit doigt et l'annulaire sont rapprochés l'un de l'autre, fléchis dans toutes leurs articulations métacarpo-phalangiennes et fortement écartés du médius et de l'index, qui sont, eux aussi, rapprochés l'un de l'autre, et en extension forcée ; le pouce est en abduction (fig. 8). Si la malade s'anime davantage, si elle court, la deuxième forme apparaît (fig. 9) ; l'épaule se prend, et le bras est entraîné dans l'abduction, de telle sorte que la main se place derrière le tronc; l'avant-bras est comme dans la première forme en extension et pronation forcée, la main inclinée sur le bord cubital, et les doigts pareillement disposés. Dans une variété de cette deuxième forme, variété plus rare, l'avant-bras se place non plus en pronation, mais en supination forcée.

Ces mouvements sont tout aussi marqués, quand la malade se livre à une occupation quelconque, quand elle s'habille, par exemple; mais alors l'épaule, le coude restent en dehors des mouvements qui se passent alors exclusivement dans le poignet et dans les doigts. La volonté n'a aucune influence sur eux ; l'attention la plus énergique peut à peine modifier leur forme et amoindrir leur amplitude, et encore pendant quelques secondes seulement. Le repos seul exerce sur eux une influence ; leur intensité diminue considérablement, tout en restant assez gênante pour obliger la malade à tenir toujours sa main appuyée contre elle ou serrée dans la main gauche. Dans le sommeil, il y a plutôt persistance des doigts à rester dans des positions anormales que de véritables mouvements. Leur forme est tout à fait caractéristique, ils ont une amplitude considérable, allant toujours jusqu'à la limite extrême du champ que l'articulation peut parcourir ; aussi, les articulations des régions principalement atteintes, des doigts, par exemple, ont-elles toutes acquis une laxité anormale; elles sont comme forcées et permettent des mouvements qui seraient impossibles à une articulation saine. De plus, ces mouvements sont lents, sans secousses ; quoique involontaires au plus haut point, ils semblent cependant le résultat d'un effort, de la contention de la volonté vers un but déterminé.

La malade peut à peine tirer parti de sa main droite. Si elle veut saisir un objet, avec la main droite seulement, il faut d'abord que celui-ci soit appuyé contre un corps résistant, ou contre l'autre main; sinon ses doigts, toujours en mouvement, repoussent l'objet sans le saisir. Ordinairement, elle place elle-même avec la main gauche dans la droite tous les objets qu'elle veut lui faire tenir. S'ils sont fins ou délicats, elle ne peut y réussir, pas plus

que s'ils sont lourds; par contre, ses doigts se crispent souvent sur le contenu de la main, et il lui faut l'aide de l'autre main pour réussir à les relever. Lorsqu'on lui commande de porter la main à un point déterminé, de prendre un objet placé sur une table, le bras exécute le mouvement indiqué sans hésiter, sans dévier de la ligne droite.

Membres inférieurs. — Rien d'anormal dans la jambe gauche. La malade traîne un peu la jambe droite, et, quand elle marche, le pied fait voir une tendance à se renverser en dehors et à se reposer sur son bord interne. Souvent aussi, léger mouvement d'extension dans les orteils.

Les mouvements de la main sont compliqués comme dans l'Obs. III, par cette variété particulière de l'athétose que j'en ai séparée sous le nom de spasmes intermittents, à cause d'une légère différence symptomatique. Ces spasmes ont ici ce caractère curieux, qu'ils envahissent tout le membre jusqu'à l'épaule, qu'ils ne se manifestent qu'à l'occasion d'actes déterminés, et que leur extension varie avec le degré d'activité de la malade.

C. — Hémiathétose après une tumeur cérébrale.

Observation XXIII.

Hémiplégie syphilitique du côté gauche. — Affaiblissement de la sensibilité. — Hémiathétose de la main gauche.

Pays..., 40 ans, professeur de gymnastique.

Antécédents. — Ancien soldat, vigoureusement constitué. Pas de maladies antérieures. Chancre induré de la verge en 1869. Traitement mercuriel pendant 2 mois et demi à l'hôpital St-Martin. Syphilides circonscrites en 1870. Vers la fin de 1874, accidents du côté des yeux à début subit, qui durent 8 ou 10 jours seulement et disparaissent après l'application de deux vésicatoires derrière les oreilles. Diplopie et strabisme externe des deux yeux. A ces accidents succède une céphalalgie violente qui persiste pendant 2 à 3 mois. Elle siége de chaque côté, dans la région temporale, disparaît pendant le jour, revient régulièrement vers 8 ou 9 heures du soir; elle est assez intense pour enlever tout sommeil pendant trois semaines.

Au commencement de 1875, attaque avec perte de connaissance qui dure à peine quelques secondes. Hémiplégie complète du côté gauche et de la moitié gauche de la face. La sensibilité n'a pas été explorée. Le malade est traité au Val-de-Grâce. La céphalalgie a disparu. La jambe recouvre ses mouvements au bout de trois semaines; le bras au bout de deux mois. En même temps que les mouvements volontaires, apparaissent dans la main gauche les contractions involontaires que l'on constate encore aujourd'hui. Elles ont peut-être été plus intenses au début qu'actuellement. Néanmoins le malade n'a pu reprendre son métier d'instructeur. Aucun traitement depuis deux ans, sauf des bains sulfureux et quelques séances d'électrisation.

Etat actuel.—Les mouvements sont revenus à peu près complétement dans le côté gauche. La déviation de la face n'est plus appréciable. Le bras est assez fort pour porter à bras tendu une haltère de 15 livres, et pour permettre au malade de se suspendre au trapèze. Le malade marche sans fatigue, boitant légèrement de la jambe gauche. Pendant la marche, il appuie la main sur la hanche afin d'empêcher ses mouvements. Pas de contracture, pas de rigidité articulaire. Pas d'atrophie.

La sensibilité est légèrement diminuée dans toute la moitié gauche du corps; partout le malade sent un peu moins qu'à droite la piqûre, le toucher, le froid. La sensibilité spéciale est intacte.

Mouvements involontaires.—La main est le siége de mouvements involontaires qui occupent le poignet et les doigts. Au poignet, ils sont faibles et ne se produisent même que lorsque la main est étendue; c'est tantôt une demi-flexion, tantôt une légère inclinaison en dehors ou en dedans. Aux doigts, ils occupent toutes les articulations, mais particulièrement celles des phalanges avec les métacarpiens. Ils consistent en flexion et en torsion des doigts sur le métacarpe, isolément ou en masse; en adduction et abduction des doigts les uns par rapport aux autres. L'adduction prédomine sur l'abduction, au point que les doigts sont fortement appliqués l'un contre l'autre par leurs faces latérales, l'annulaire recouvrant en partie le médius, le pouce fortement appliqué contre l'index. Parfois les doigts ainsi réunis s'inclinent en masse sur le bord cubital. L'abduction est plus marquée à l'index qui est souvent isolé des autres doigts, tandis que ceux-ci sont agités de légères oscillations latérales. Parfois cependant les doigts sont uniformément écartés, en même temps qu'ils sont en extension forcée. Cette extension est facilitée par la laxité des ligaments articulaires; ce relâchement notable surtout à l'articulation de la phalangine avec la phalange, leur permet de s'étendre l'une sur l'autre à angle obtus.

Ces mouvements ont la violence et la lenteur des mouvements

athétosiques. Ils sont constants, mais souvent peu marqués au repos ; ils persistent, mais plus affaiblis encore dans le sommeil. Lorsqu'on dit au malade d'étendre ou de fermer la main, il garde pendant un certain temps, une minute au plus, la position acquise. puis la main se ferme ou s'ouvre malgré lui, et les oscillations reprennent avec une nouvelle intensité. Il ne peut davantage conserver quelque temps un objet à la main ; il finit toujours par le laisser tomber.

Pas de mouvements anormaux au pied.

La nature de l'hémiplégie donne à cette observation un sérieux intérêt. Les antécédents du malade, les symptômes céphaliques qui ont précédé la paralysie, accusent sans aucun doute l'existence d'une plaque méningitique, syphilitique et l'altération consécutive de la substance cérébrale. C'est une preuve de plus que l'hémiathétose n'a rien de spécial dans son essence, qu'elle peut accompagner toutes les hémiplégies, quelle que soit leur cause, et que la seule condition de son existence est la localisation de cette lésion en foyer, qui a produit l'hémiplégie.

Mêmes réflexions à propos de l'observation suivante, où, il s'agit probablement, d'après les symptômes céphaliques notés par l'auteur anglais, d'une tumeur cérébrale.

Observation XXIV.

Tumeur cérébrale probable. — Céphalalgie, nausées, diplopie, hémiplégie gauche progressive avec hémianesthésie. — Hémiathétose des doigts de la main gauche (1).

Antécédents.— A. E.W., veuve, âgée de 38 ans ; pas de maladie antérieure; pas de syphilis. Il y a 3 ans, surviennent des crises de céphalalgie, avec nausées, qui sont moins douloureuses la nuit, mais souvent assez violentes pour que la malade se roule par terre; de la diplopie se produit, qui dure quelques mois. Au bout d'un an, la céphalalgie disparaît, et progressivement se développent un engourdissement et un affaiblissement du bras et de la jambe gauches. La veille de son admission, en mars 1876, cette faiblesse s'accuse davantage.

Etat actuel.—L'intelligence est lucide; sensibilité altérée à gau-

(1) Gowers. — *Loc. cit.*, ob. 2.

che : le doigt, posé légèrement n'est pas senti; appuyé plus fortement, il est senti moins distinctement que de l'autre côté. La main gauche mesure 10 au dynamomètre, la droite 18. Rien à la face.

Quand la main est au repos, les doigts sont un peu fléchis à leur extrémité, mais immobiles. Il peut s'y produire de légers mouvements d'abduction et d'adduction, de flexion et d'extension, mais il faut, pour les remarquer, une observation attentive. Si l'on essaie d'étendre les doigts, ceux-ci se séparent : les uns s'étendent d'emblée, les autres, surtout le médius, restent un instant fléchis sur leur articulation métacarpo-phalangienne, étendus sur les autres.

Quand la main est étendue sur le poignet, les mouvements sont plus marqués : ce sont surtout des mouvements d'abduction et d'adduction, parfois avec flexion de un ou deux des doigts, et qui sont surtout prononcés au petit doigt. Ces contractions sont entièrement indépendantes de la volonté ; elles empêchent tout mouvement volontaire un peu délicat.

La jambe est un peu plus faible que l'autre, mais sans renversement du pied.

Pendant les six semaines que dure son séjour, les contractions involontaires diminuent beaucoup ; mais elles persistent au moment des mouvements volontaires, tout en étant plus faibles qu'au début.

D. — Hémiathétose après des accès d'épilepsie.

Observation XXV.

Accès d'épilepsie, hémiathétose de la main et du pied droits.— Amélioration (1).

H. S., 39 ans, fermier, marié. Père et grand-père paternels alcooliques; frère mort de phthisie pulmonaire. Lui-même est petit, bien musclé; sa santé a été bonne jusqu'il y a huit ans. A ce moment, plusieurs accès de migraine, suivis de vertige, à la suite desquels il perd quelques instants la conscience de lui-même. Ces accès se reproduisent trois fois en deux mois. Trois ans après le dernier, il y a cinq ans environ, travaillant en plein air, le malade tombe sans connaissance; il reste trois jours au lit, avec une céphalalgie intense qui persiste huit jours; il est

(1) Dr Hubbard cité par Hammond. — *Treat. d. l. dis. of. t. New Syst*, 1876, N.-York.

aphasique, et présente des mouvements incoordonnés dans l'avant-bras et la jambe du côté droit.

La parole revient au bout de six mois, mais les mouvements persistent.

En juin 70, le malade vient consulter pour une affection thoracique. Intelligence un peu affaiblie; caractère sombre et irritable; vertiges, flammes devant les yeux. Lourdeur de la langue et balbutiement.

Le pied droit se place à chaque pas en talus varus, les orteils sont ordinairement fléchis; le malade peut les redresser en appuyant sur le sol la plante du pied, et le ramenant en arrière, mais la flexion reparaît immédiatement.

La main droite ne peut se fermer d'elle-même; il lui faut le secours de l'autre main; mais une fois fléchie, elle serre aussi vigoureusement que la gauche. La volonté ne peut la retenir qu'un instant dans la flexion; alors le petit doigt et l'annulaire se placent en extension partielle et abduction forcée. L'abducteur et le court fléchisseur du petit doigt sont très-développés, et le tour de la paume de la main malade mesure trois quarts de pouce en plus que celui de l'autre main.

La sensibilité tactile est intacte dans les membres affectés. Leur température est un peu plus basse; leur puissance musculaire intacte. — Le malade pourrait faire 25 milles sans grande fatigue. Douleurs sourdes occupant toute l'étendue des membres du côté droit, moindres la nuit, mais empêchant parfois le sommeil. Pas de douleurs spontanées ni à la pression le long du rachis.

Le malade est soumis pendant six mois à un traitement qui consiste en séton à la nuque, acide phosphorique, cannabis indica, sulfate de quinine, sulfate de fer; il ressent à la suite une certaine amélioration : diminution de la céphalée, des douleurs des membres, du balbutiement; avec un effort énergique de la volonté, la main droite peut se fermer sans le secours de l'autre main.

Observation XXVI.

Accès d'épilepsie. — Engourdissement et douleurs dans le côté droit.— Hémiathétose des doigts et des orteils du côté droit (1).

J. P. R., âgé de 33 ans, Hollandais, relieur habile, vient me consulter le 13 septembre 1869. En 1860, est survenu un accès d'épilepsie; et depuis jusqu'aujourd'hui, ces accès se sont reproduits toutes les six semaines. Très adonné aux liqueurs fortes.

(1) Hammond. — *Loc. cit.*

il est pris, en 1865, d'un accès de delirium tremens; les troubles intellectuels persistent 6 semaines : et après leur disparition, il constate un léger engourdissement du membre supérieur droit et des orteils du même côté, des douleurs assez aiguës limitées à la moitié droite du corps, et enfin l'apparition de mouvements complexes, involontaires, dans les doigts et les orteils du même côté. A ce moment, la volonté, surtout lorsqu'elle est aidée de la vue, peut restreindre ces mouvements ; mais peu à peu tout travail délicat devient impossible, et le malade est obligé de recourir à un travail plus grossier.

En 1869, le malade est dans l'état suivant : avant-bras droit plus développé que celui du côté gauche ; ses membres sont volumineux comme ceux d'un gymnasiarque. Quand on lui dit de fermer la main droite, il étend le bras de toute sa longueur, étreint le poignet, avec l'autre main, et réussit après un effort d'une demi-minute au moins à fléchir les doigts ; mais anssitôt ceux-ci se rouvrent et recommencent à se mouvoir.

Traitement par les courants induits pendant 4 mois, sans résultat. Accès épileptiques guéris par le bromure de potassium.

En janvier 1871, le malade entre à l'hôpital, à New-York, où le docteur Cross constate l'état suivant.

Tête mal formée ; crâne aplati, oblique en bas et en avant. Sens intacts. Intelligence affaiblie.

Léger tremblement des membres supérieurs, mais pas de paralysie. Langue un peu tremblante, sans difficulté dans l'émission des sons.

Engourdissements et douleurs dans les membres supérieur et inférieur du côté droit ; la douleur est assez vive au membre supérieur pour ôter le sommeil. La sensibilité est normale dans tous ses modes sur les autres parties du corps.

Mouvements involontaires des doigts et des orteils du côté droit ; ils persistent dans le sommeil ; ils ne cessent que dans certaines positions du membre, ou sous l'influence d'un effort énergique de la volonté. C'est ainsi que certains doigts cessent de se mouvoir, quand on étreint vigoureusement le poignet droit, ou qu'on maintient la main droite dans une position verticale ; mais les mouvements reparaissent dès qu'on laisse revenir le bras à la position horizontale. A certains moments, ces contractions sont moins prononcées qu'à d'autres ; et c'est alors que la volonté a le plus d'action sur elles. Si elle parvient alors à les arrêter un instant, la main prend une position toujours identique : le petit doigt dans l'abduction forcée, l'annulaire aussi dans l'abduction, le médius demi-fléchi, l'index étendu, enfin le pouce dans l'extension forcée. Ces contractions involontaires n'ont rien de brusque, elles sont lentes, au contraire, et comme réfléchies.

Les mouvements des orteils sont bien moins étendus ; la position du pied n'a pas autant d'influence sur eux ; et les contrac-

tions ont une forme plutôt tonique. — Les membres du côté droit sont plus volumineux que ceux du côté gauche.

Même traitement sans plus de résultats. En 1873, l'état du malade n'a pas varié.

§ 5. Nature de l'hémiathétose.

L'obscurité qui entourait au début la question de l'athétose, a commencé à se dissiper, lorsqu'ont paru les travaux de M. Charcot, sur l'hémichorée. Dès lors, éclairés par cette notion des désordres du mouvement post-hémiplégiques, les auteurs qui ont rencontré des cas d'hémiathétose, Bernhardt, Berger, Gowers, les ont rapprochés des premiers, et les ont rattachés à une lésion cérébrale de localisation déterminée. Le hasard les a servis en ce point, car il ne leur a présenté que des faits simples, d'explication facile, se rattachant naturellement à une lésion du cerveau.

Pour moi, qui ai actuellement sous les yeux toutes les observations d'athétose que contient la littérature étrangère, et qui ai pu rassembler un nombre d'observations personnelles à peu près égal, j'estime qu'il est impossible d'admettre une autre opinion. Les faits le veulent, et malgré l'absence de la preuve matérielle que donnerait l'autopsie, je crois pouvoir affirmer que l'*hémiathétose est consécutive à une lésion cérébrale*.

Plusieurs raisons le prouvent :

1° L'hémiathétose est constamment postérieure à une lésion du cerveau. Dans la majorité des cas, c'est une hémiplégie vulgaire, ou une atrophie cérébrale, plus rarement, une tumeur ou bien une lésion corticale se manifestant par un accès d'épilepsie avec un symptôme limité variable comme l'*aphasie*;

2° Elle coexiste fréquemment avec des phénomènes qui dépendent directement d'une lésion cérébrale, l'hémianesthésie et l'hémichorée, dont l'apparition simultanée doit faire admettre, pour l'un et l'autre symptôme, une même cause :

3° Elle est souvent compliquée par les désordres qui suivent

tardivement les hémiplégies, contracture musculaire, ou rigidité articulaire, atrophie d'un membre, douleurs le long du trajet des nerfs ;

4° Sa marche, les parties du corps où elle siége, sont, on le verra plus explicitement tout à l'heure, tout à fait analogues à celles d'un phénomène certainement post-hémiplégique, l'hémichorée.

Mais, allons plus loin : les faits observés permettent d'étudier plus à fond la question, et d'en aborder la deuxième partie : *quel siége a la lésion qui produit l'hémiathétose?*

Deux faits peuvent aider à la trouver : 1° la coexistence avec l'hémiathétose de certains phénomènes caractéristiques, hémianesthésie, hémichorée ; 2° l'analogie qui existe entre elle et l'hémichorée.

1° Parmi les symptômes qui accompagnent l'hémiathétose, il en est un, fréquent et banal, l'hémiplégie, qui indique simplement l'existence d'une lésion cérébrale sans en préciser le siége. L'hémianesthésie et l'hémichorée ont une toute autre importance. Leur existence est en rapport avec une lésion limitée, dont les recherches de M. Charcot, et le travail de M. Raymond ont indiqué le siége d'une façon précise. Toute lésion accompagnée d'hémianesthésie, quel que soit son siége, doit atteindre ou comprimer forcément, par un point quelconque de son étendue, un endroit précis de l'hémisphère cérébral, le faisceau postérieur de la capsule interne. Toute lésion accompagnée d'hémianesthésie, et en plus d'hémichorée, indique une localisation plus précise encore : les fibres qui, dans le pied de la couronne rayonnante, se trouvent en avant et en dehors des faisceaux sensitifs. Or, pour l'hémianesthésie, je l'ai notée fréquemment dans mes observations. Sur 27 cas, on se le rappelle, il s'en trouve 12 où l'hémianesthésie persiste actuellement à un degré variable. C'est déjà une proportion considérable, et l'on est bien forcé d'admettre que la coexistence d'un phénomène aussi fréquent ne doit pas être l'effet du hasard. Bien plus, j'ai démontré qu'analyse faite des 15 autres cas, il en restait 9 seulement où l'on pouvait démontrer l'absence actuelle de l'anesthésie; que sur ces 9 cas, un

seul existait où l'intégrité de la sensibilité avait été constatée dès le début; dans les 8 autres, elle n'a été recherchée que plusieurs années plus tard. Or, j'ai montré plus haut combien ce symptôme est fugitif, et quelles causes anatomiques peuvent expliquer sa disparition. J'ai rappelé à ce sujet deux observations, dont l'une avec l'autopsie, qui confirment pleinement ce caractère fugace de l'hémianesthésie. Et, du reste, ne voit-on pas dans l'observation XVIII, une hémianesthésie affirmée nettement par la malade, persister 9 ans pour disparaître à peu près complétement, et sans cause appréciable. D'ailleurs, en admettant même qu'elle n'existe pas dans tous les cas, les faits négatifs n'infirment en rien les faits positifs, et partout où elle est, il faut admettre le siége précité. Dans ces derniers cas, du reste, on peut vraisemblablement admettre le même siége, en supposant toutefois une disposition particulière du foyer, telle qu'il atteigne les faisceaux de l'athétose en épargnant les fibres sensitives situées en arrière et en dedans de lui. Cette opinion serait suffisamment prouvée par l'observation de Gairdner, VI *bis*, où l'anesthésie fait défaut, et où cependant des mouvements choréiques semblent coexister avec l'athétose.

Dans les cas où l'athétose a suivi des accès d'épilepsie, sans hémiplégie, la recherche du foyer ne semble pas cependant devoir être insoluble. Je ne parlerai que de l'observation XXI, les détails de la XXIIe ayant paru laisser quelque obscurité. Dans la première, où une aphasie de 6 mois a suivi l'accès d'épilepsie en même temps que l'athétose, il s'agit sans doute d'une lésion corticale, ou intéressant au moins l'écorce au voisinage de la troisième circonvolution. Or, ne peut-elle blesser dans une partie quelconque de leur trajet ces fibres de l'athétose qui, réunies en faisceau vers la partie postérieure de la capsule interne, envoient ensuite vers l'écorce, dans toutes les directions, leur expansion rayonnante.

2° L'hémiathétose présente une analogie frappante avec l'hémichorée, analogie telle, que dans sa clinique de la Salpêtrière, M. Charcot montre comme hémichoréique une athétosique, et que l'observation de cette malade se trouve insérée sous le nom d'hémichorée dans la thèse de M. Raymond. Entre

les deux, en effet, rien que des différences de détail. Pour les symptômes concomitants, toutes deux dépendent d'une lésion cérébrale, toutes deux sont en rapport avec l'hémianesthésie. Pour les symptômes propres, toutes deux siégent du côté paralysé, apparaissent quelque temps après l'hémiplégie, quand la rétrocession de la paralysie permet aux mouvements involontaires de se produire; leur début coïncide donc avec le retour des mouvements volontaires. Toutes deux sont beaucoup plus marquées au membre supérieur, où elles existent toujours, tandis qu'elles sont plus faibles ou peuvent même faire défaut au membre inférieur. Toutes deux sont des mouvements involontaires, continus, mais ordinairement exagérés à l'occasion des actes volontaires.

Voilà pour les analogies ; quant aux différences, elles ne sont pas assez profondes pour effacer ces grandes lignes ; j'en parlerai plus tard, à propos du diagnostic. En attendant, j'ajouterai qu'elles suffisent seulement à faire de l'hémiathétose une variété de mouvement post-hémiplégique, différente de l'hémichorée, mais appartenant à la même famille. Ces deux variétés ne sont même pas des espèces bien définies, isolées l'une de l'autre par une ligne infranchissable ; entre elles le rapprochement se fait par de nombreux degrés, où les caractères d'une des variétés disparaissent ou s'effacent peu à peu pour faire place à ceux de la seconde. J'ai trouvé pour ma part dans les dortoirs de la Salpêtrière, deux de ces faits de transition, qui seront décrits plus loin; et rien ne prouve que ces faits ne puissent se multiplier à l'infini.

CHAPITRE II.

Hémiathétose primitive.

Si, dans la généralité des cas, l'hémiathétose est post-hémiplégique, il peut ne pas en être toujours ainsi comme l'indiquent deux faits tout récents, l'un du docteur Gairdner, l'autre que je dois à l'obligeance de mon collègue, le docteur Landouzy. Dans tous les cas précédents, où l'hémiathétose et l'hémiplégie dépendent d'une même lésion, leur apparition est contemporaine, et l'athétose n'attend pour se montrer que le moment où la diminution de l'hémiplégie rendra possible sa manifestation. Tel est aussi le cas le plus fréquent dans l'hémichorée ; mais de sérieuses observations, confirmées par l'autopsie, prouvent qu'il peut en être autrement. Ces faits on les trouve dans la thèse de mon excellent collègue, M. Raymond. Tantôt l'hémichorée précède de plusieurs jours l'hémiplégie, dont l'apparition est progressive (Obs. XVIII, XIX), tantôt elle persiste plusieurs jours sans hémiplégie consécutive, jusqu'à la mort (Obs. XXI); tantôt enfin, un an après une première attaque d'hémichorée, passagère, sans autres symptômes, il se reproduit une nouvelle attaque, cette fois suivie d'hémiplégie, et terminée par la mort (Obs. XXII). Ce sont ces faits qui constituent la variété d'hémichorée prœ-hémorrhagique. Or, le rapprochement est facile entre l'hémichorée de l'obs. XXII et l'hémiathétose de mes deux malades : même début brusque des mouvements involontaires avec intégrité de la santé générale ; seulement chez ceux-ci, les mouvements persistent toute leur vie, tandis qu'ils disparaissent chez l'hémichoréique pour revenir un an plus tard, accompagnés cette fois d'hémiplégie.

L'analogie clinique permet de chercher aux faits la même

explication anatomique. Dans l'hémiathétose primitive, comme dans l'hémichorée prœ-hémorrhagique, la cause doit être la même ; une lésion située au siége ordinaire, mais tantôt assez petite, assez bien placée, par un mécanisme encore inconnu, pour qu'elle puisse amener l'apparition des mouvements involontaires, sans produire, en même temps, l'hémiplégie, tantôt à extension progressive, et causant successivement le complexus complet de l'apoplexie cérébrale. Mes deux cas rentrent dans la première hypothèse, mais rien n'empêche qu'un fait nouveau ne réalise la seconde ; le hasard de la clinique le produira un jour, une fois l'attention attirée de ce côté.

Observation XXVII.

Début brusque après une frayeur. — Pas de paralysie motrice ou sensible. — Hémiathétose des doigts et des orteils avec spasme intermittent du poignet et du coude, et du cou-de-pied (1).

Lemoine Cœlïna, 32 ans, entrée le 2 juin 1877, à la Charité, (service de M. Hardy) (2).

Antécédents. Pas d'accidents de famille. Aucune affection nerveuse chez ses ascendants directs ou latéraux.

Pas de maladies pendant l'enfance. A la suite d'un accident ter-

---

(1) Observation communiquée par mon collègue le docteur Landouzy.

(2) Cette malade a succombé le 2 janvier 1878 aux progrès d'un épithélioma du col utérin. Son cerveau, présenté le 4 janvier, par le dr Landouzy à la Société anatomique est le siége d'une lésion qui confirme entièrement l'hypothèse formulée plus haut sur la nature de l'hémiathétose. On trouvera *in Progrès Médical, n° 5, janvier 1878, note sur un cas d'athétose : observation, autopsie, par Landouzy ;* la relation minutieuse des phénomènes observés pendant la vie et des lésions constatées après la mort. Je tenais à signaler cette autopsie dont l'importance est considérable d'une part, parce que l'athétose était le seul trouble nerveux existant chez la malade, d'autre part, parce que la lésion encéphalique est unique. Cette lésion consiste en *un vieux foyer de ramollissement occupant exclusivement le noyau extra-ventriculaire du corps strié gauche,* ramollissement comprenant la presque totalité de la masse lenticulaire considérée dans sa largeur, mais intéressant la masse lenticulaire, *seulement dans sa partie antérieure, à savoir dans une longueur comprise entre son extrémité antérieure et un plan vertical* (perpendiculaire à l'axe antéro-postérieur du cerveau) *passant immédiatement en avant des pédoncules cérébraux.*

rible (une sœur brûlée en tombant dans le feu) les doigts et les orteils du côté droit deviennent le siége de mouvements involontaires et « comme convulsifs.» On n'a constaté, à ce moment, ni perte de connaissance, ni troubles de la motilité, ou de la sensibilité.

Les mouvements persistent sans modification, malgré un séjour fait à l'hôpital de Rouen ; ils ne permettent pas à l'enfant d'entrer en apprentissage. L'intelligence est celle des enfants de son âge ; cependant la malade ne peut apprendre ni à lire ni à compter.

A mesure qu'elle vieillit, les mouvements s'accentuent ; et tandis que primitivement, ils sont limités aux doigts et aux orteils, ils occupent actuellement le pied, le poignet et le coude. Les règles arrivent à 15 ans, et sont régulières ; elles semblent augmenter un peu le spasme. Une fièvre typhoïde, survenue pendant la guerre, n'agit pas sur lui. Devenue femme de ménage, la malade ne se sert de la main droite que pour porter les objets un peu lourds qu'elle saisit entre le pouce et les quatre derniers doigts, opposés en forme de pince. La marche est possible, quoique gênée par une boiterie légère.

Elle entre à la Charité pour un épithélioma commençant du col utérin (douleurs de reins, règles plus abondantes que de coutume, fatigue générale).

Etat actuel. Pas de paralysie faciale, pas d'hémiplégie ni d'affaiblissement des membres. — Sensibilité intacte dans tous ses modes. Seulement légère sensation de froid sur le côté droit du corps, qui correspond à une différence thermométrique de 0°, 1 à 0°,2. Pas d'atrophie musculaire, la mensuration des parties symétriques de chaque côté donne des résultats absolument semblables.

Membre supérieur droit. Le bras droit est écarté du tronc, l'avant-bras en extension presque complète et en demi-pronation, le poignet demi-fléchi, le pouce fléchi dans la paume de la main entre le médius et l'annulaire, les doigts étendus mais fléchis dans leur ensemble sur les métacarpiens : cette attitude rappelle tout à fait celle des vieux hémiplégiques avec sclérose secondaire de la moelle : c'est l'attitude habituelle au repos, ou au lit, ou même dans la marche ; mais elle n'a rien de fixe. Au repos même se produisent continuellement de petits mouvements de flexion et d'extension du poignet, de flexion, d'extension et d'écartement des doigts ; ils augmentent d'amplitude dès que la malade fait un mouvement quelconque dans l'un des segments des membres sains (fig. 11, 12).

Quand on commande à L... d'ouvrir la main, et d'étendre les doigts, il se produit un mouvement de rotation du poignet qui l'amène tantôt en pronation forcée, tantôt en supination complète ; puis les doigts s'écartent et s'étendent lentement, pénible-

ment, les uns après les autres, et après une série d'oscillations qui les mettent en demi-flexion et en demi-extension. Ces mouvements ne s'exécutent dans leur entier qu'aux trois derniers doigts; le pouce reste habituellement serré contre l'index, en formant une pince solide. Toutefois ces deux doigts se fléchissent et s'étendent par moments comme les autres. L'extension est forcée au point que les doigts forment une concavité dorsale... Ces mouvements commandés semblent exiger de très-grands efforts; la malade leur prête une attention bien supérieure au travail qu'elle exécute.

L'avant-bras peut se mouvoir sur le bras; mais, en général, quand il se fléchit, la flexion du poignet et des doigts s'accuse d'avantage; quand il s'étend, la main s'ouvre et les doigts s'étendent en partie. Ces mouvements de l'avant-bras se font avec une certaine raideur.

On peut, sans déployer de force, surtout en exerçant un effort continu, étendre le poignet et redresser les doigts qui, si on les lâche, tendent à se refermer brusquement comme mus par un ressort : la flexion spasmodique siége surtout dans le fléchisseur commun des doigts et le long fléchisseur du pouce. La mobilité des doigts et du poignet s'exagère habituellement après ces tentatives voulues ou imposées de redressement.

Pendant le sommeil, le membre supérieur repose toujours sur le lit, immobile, en extension et en pronation complète, les doigts écartés, la main largement ouverte, reposant sur les draps par sa face palmaire. Si l'on soulève sa main sans la réveiller, les doigts se fléchissent à demi sur les métacarpiens; ils se défléchissent dès qu'on repose la main sur le drap. Si on réveille alors brusquement la malade, les doigts se fléchissent brusquement, la main se ferme comme une pince; puis se succèdent ces alternatives d'extension lente et de flexion du poignet et des doigts.

Membre inférieur droit. Au lit, le pied est incomplétement étendu, légèrement porté en dedans, de façon à former un angle obtus léger, ouvert en avant. Les orteils sont immobiles et un peu fléchis.

L'extension voulue du pied ou de la jambe se fait presque aussi bien que du côté sain, mais lentement, comme par une série d'efforts accumulés; en même temps flexion et adduction forcée des orteils. Chacun des mouvements voulus ou provoqués du pied s'accompagne de mouvements dans le poignet et les doigts; ceux du poignet et des doigts ont la même influence sur ceux du pied. Aussi, quand la malade est debout, ces mouvements des orteils peuvent la faire osciller et l'obliger à chercher son équilibre. Légère boiterie, qui tient à ce qu'elle se sert de son pied comme d'un pilon : il y a comme une ankylose des articulations du pied. La hanche et le genou sont libres.

Observation XXVIII.

Début subit après une frayeur. — Pas de paralysie. — Hémiathétose de la main et du pied gauches. — Spasme intermittent du bras gauche. (Obs. résumée) (1).

Marguerite R., 7 ans, infirmerie de l'Ouest-Glascow, avril 1877, intelligente, bien portante.

Début il y a un an, à la suite d'une grande frayeur : elle est poursuivie par un homme dans un jardin public. Les mouvements apparaissent peu à peu dans la main gauche, puis ensuite dans le pied gauche où ils se manifestent par de la claudication. Pas d'attaque, ni de paralysie. Parfois céphalée dans la région frontale gauche. Flexion et extension continue de la main, désordonnée. L'extension des doigts est parfois extrême, tantôt limitée à un ou deux doigts, tandis que les autres se fléchissent. Puis rotation du poignet, pendant que la main se fléchit et se ferme ; l'attitude du bras et de la main rappelle alors la rigidité tardive des hémiplégies. Après un certain intervalle, extension des doigts, et rotation du poignet en sens inverse ; tous ces mouvements sont lents et rhythmés ; ils présentent un degré de rigidité qu'on surmonte facilement. Pas d'atrophie musculaire. Tous ces mouvements s'exagèrent quand la malade est debout : la main est fixée sur le côté du tronc comme une nageoire, les doigts écarquillés, et le poignet en mouvement perpétuel.

Au *pied*, gros orteil en extension exagérée, pendant le repos; les autres orteils sont tranquilles. Pendant la marche, déformation du pied en varus.

Les mouvements font défaut pendant le sommeil.

Déviation de la langue vers la gauche, intermittente et qui paraît être due à un spasme passager.

Pas de troubles de la sensibilité. Contractilité électrique normale.

Légère amélioration après un traitement par le chloral.

---

(1) Gairdner. — *Lancet*, 16 juin 1877.

DEUXIÈME PARTIE.

Athétose double.

L'histoire de l'athétose double est plus obscure que celle de l'athétose unilatérale. Je n'en ai recueilli personnellement que trois observations ; les autres, celles de Clay Shaw, en particulier, qui en composent la plus grande partie, sont si brèves et si peu complètes que je ne peux les citer qu'avec les plus grandes restrictions. Aussi veux-je donner moins une description générale de l'affection que la narration des faits particuliers que j'ai observés, et réserver un cadre prêt à recevoir les observations futures.

L'athétose double est une affection habituellement primitive, consistant essentiellement en mouvements involontaires, lents, qui occupent les deux mains, ou les mains et les pieds tout ensemble, et parfois les deux côtés de la face. Plusieurs caractères la distinguent donc de l'athétose unilatérale; son début : c'est une affection primitive, de la première enfance ou peut-être congénitale; sa localisation : elle occupe les extrémités des deux côtés et parfois aussi les deux moitiés de la face ; enfin la nature des mouvements, bien plus faibles que dans l'autre athétose, souvent intermittents et ne se produisant qu'à l'occasion des mouvements volontaires.

§ 1. Etiologie. L'athétose double existe surtout chez les

idiots ; mais ce n'est pas une règle absolue, car les observations de Cliffort Albutt et de Purdon ont trait à deux sujets possédant toute leur intelligence. Chez tous les idiots, elle est une affection de la première enfance, peut-être même congénitale. C'est ce que j'ai constaté dans les trois observations qui me sont personnelles, et Clay Shaw le note également dans les sept observations qui lui appartiennent.

Par contre, chez les sujets sains d'esprit, son développement paraît tardif. Enfin, dans les deux séries de faits, pas de cause connue. Un de mes malades excepté, chez lequel des accès d'épilepsie ont duré de 4 à 10 ans, l'épilepsie chez les autres est toujours notée négativement. Chez les sujets sains aussi, les observations sont muettes sur tout antécédent.

§ 2. Symptomatologie. L'athétose double occupe les pieds et les mains de chaque côté ; les mains sont toujours prises et peuvent être seules malades à l'exception des pieds. Lorsque les quatre extrémités sont atteintes, les extrémités supérieures le sont toujours bien plus fortement que les inférieures. Enfin l'athétose, tout en étant double, est parfois plus prononcée sur un côté du corps. Les mouvements sont absolument semblables à ceux de l'hémiathétose ; mêmes alternatives de flexion et d'extension, d'adduction et d'abduction dans les doigts et les orteils avec quelques différences de détail. D'abord le poignet et le cou-de-pied paraissent être plus souvent atteints de concert avec les doigts et les orteils. Ensuite les mouvements, tout en conservant le caractère lent et réfléchi qui caractérise l'athétose, ne présente jamais l'exagération, la violence de la variété unilatérale. Ce sont les mêmes mouvements, mais atténués. Même diminution dans la persistance des mouvements ; au repos, ils perdent beaucoup de leur force, peuvent même disparaître par instants tout à fait. Ils reparaissent, ou leur intensité s'accroît au moment des actes volontaires ; néanmoins la volonté n'a guère plus de pouvoir pour les arrêter que dans l'hémiathétose. Enfin, dans les cas où la constatation a été faite, les mouvements cessent pendant le sommeil.

En revanche, un fait rare dans la forme simple, paraît beaucoup plus fréquent dans l'athétose double : c'est la participation de la face aux mouvements involontaires. Je l'ai constaté chez deux de nos malades; Clay Shaw la cite dans ses observations, et j'accepte celles-ci tout en faisant mes restrictions, leur brièveté ne permettant pas une discussion approfondie (1). Ce sont des contractions isolées, indépendantes

---

(1) Clay Shaw (*St Bartholomeus Hosp. Rep.*, p. 130, 1873), a relevé ces observations chez des idiots : Il les considère comme étant de l'athétose, mais leur donne un nom particulier, celui « d'imbécillité avec ataxie, » pour les distinguer de l'athétose double développée chez les sujets sains d'esprit.

Observation I. — H. J., femme âgée de 43 ans, n'est pas épileptique cause, lit et travaille assez bien. Les symptômes actuels ont toujours existé. Tête continuellement tournée à gauche, et un peu élevée, grâce à une contracture du sterno-mastoïdien droit, et des muscles du côté droit de la nuque. A la face, mouvements constants et indolores des risorius, zygomatique, orbiculaire et occipito-frontal droits. Langue pendante hors de la bouche, prononciation très-bizarre, grâce aux mouvements de la bouche et de la langue qui s'exagèrent à ce moment.

Face profondément ridée.

Epaule droite plus haute que la gauche, grâce à une légère incurvation du rachis; les deux bras sont fortement serrés contre le tronc; dans les avant-bras, surtout le droit, mouvements constants d'extension, de flexion, de pronation et de supination; mêmes mouvements dans les doigts.

Pas d'hypertrophie des muscles de l'avant-bras; la malade, sans être forte, oppose une certaine résistance à l'extension du coude, et peut manger et s'habiller elle-même. — Démarche des ataxiques. Les muscles des mollets sont fermes, quoique peu développés. Elle peut se promener plusieurs heures. Dans la marche, abdomen porté en avant, épaules rejetées en arrière, comme chez une femme grosse... La vue est normale, oreilles bien conformées, dents régulières; voûte palatine modérément arquée, sensibilité cutanée normale. Intelligence nette et entière. Pas d'antécédents choréiques ou d'affection nerveuse ni chez elle ni dans sa famille.

Observation II. — H. H., femme de 32 ans; regard vif; pas d'épilepsie; dents bien plantées; oreilles et voûte palatine normales. Rachis légèrement incurvé à gauche. Face tournée fortement à gauche; contracture des risorius, orbiculaire, occipito-frontal, etc.

L'ouverture de la bouche est très-large; prononciation très-confuse. Intelligence médiocre; ne sait ni lire ni écrire; mais mange et s'habille elle-même.

Oscillations prononcées aux extrémités. Langue pendante. Marche embarrassée; abdomen porté en avant pour rétablir le centre de gravité.

Pas de chorée, ni de troubles mentaux dans la famille. Faiblesse corporelle congénitale. Les mouvements cessent pendant le sommeil.

Observation III. — L. M. D., femme de 17 ans. Parle, mange, s'habille elle-même; sens normaux. Pas d'épilepsie. Dents, oreilles, voûte palatine, etc., normales. Mouvements lents de la tête en avant; muscles

de tous les muscles de la face, risorius, zygomatiques, orbiculaire des lèvres ou des paupières, occipito-frontal, etc. De là des grimaces qui représentent toutes les variétés des sentiments expressifs ; chez l'un des malades, c'est le rire ; chez l'autre, le découragement, ou bien encore l'admiration, la curiosité. L'articulation des mots est modifiée par tous ces mouvements : les mots sont comme tirés avec peine de la bouche, et sortent lentement, graduellement. En outre, la tête oscille lentement sur le cou, en avant, en arrière, ou latéralement. Mes malades ont les mêmes grimaces, très-accentuées chez l'une; faibles et passagères chez l'autre.

---

de la face continuellement agités. Pas d'affections nerveuses dans la famille.

Observation IV. — L. C., femme de 16 ans, muette, mais entend bien. Complexion délicate. Dents régulières. Pas d'épilepsie. Mouvements continus et lents de la tête en arrière, et de chaque côté. Bouche large et toujours ouverte par les contractions continues des muscles rétracteurs des lèvres, d'où expression de rire constante. Peut crier et pleurer. Dans les doigts et les avant-bras, mouvements continuels de reptation. Les muscles sont normaux. Pas d'incurvation spinale. Pas d'antécédents de chorée.

Observation V. — M. R., femme de 44 ans, sait lire, mais pas écrire. Mange et s'habille elle-même. Mémoire intacte, intelligence assez développée. Mouvements continuels de la tête et des doigts et des orteils. Ne peut tenir ses bras contre le corps. Langue en mouvement. Jambes maigres; démarche incohérente comme celle des ataxiques. Sensibilité normale. Pas d'antécédents de chorée.

Observation VI. — W. B., homme de 24 ans, sourd-muet. Pas épileptique. Mouvements continuels de la tête du côté gauche, et contractions des muscles de la face qui attirent les commissures du même côté. Dents régulières. — Voûte palatine normale. Position caractéristique des mains : flexion des deux mains sur les poignets ; extension des doigts sur les mains, dérangées à chaque instant par des mouvements contraires. L'avant-bras est immobile. Muscles de la nuque hypertrophiés. Tous ces mouvements se suivent rapidement quand le malade est excité. Mêmes mouvements aux orteils, d'où démarche embarrassée: les jambes viennent se placer l'une au-devant de l'autre.

Observation VII. — H. H. homme de 33 ans. Pas d'épilepsie. Muet, mais entend bien. Sait lire l'alphabet des sourds-muets. Mange seul et s'habille proprement. Mouvements continuels de la tête en avant, et surtout à gauche. Contractions constantes des orbiculaires et occipito-frontaux, des mains et des doigts. Muscles de l'avant-bras et de la nuque fermes et bien développés. Dents régulières. Voûte palatine un peu étroite. Incoordination de la marche. Une chute paraît toujours imminente, quoique le malade ne tombe jamais. Pas d'antécédents de chorée.

La paralysie du mouvement et de la sensibilité n'existe pas dans l'athétose double, et c'est là un caractère qui la distingue au plus haut point de l'hémiathétose, où l'on a vu plus haut la constance de l'hémiplégie motrice et la fréquence de l'hémianesthésie. L'anesthésie n'existe à aucun degré dans mes trois cas, et n'est citée nulle part. J'ai seulement constaté la rougeur livide et le refroidissement des mains qu'on rencontre souvent dans la forme unilatérale. Quant à la paralysie, j'ai reconnu, dans un de mes cas, un affaiblissement général, étendu aux quatre membres, assez grand pour que la malade ne puisse se tenir debout sans soutien, ou tenir à la main un objet d'un certain poids (Obs. XXX). Purdon cite en passant, dans son observation, la faiblesse des membres supérieurs. Quant aux cas de Clay Shaw, sait-on au juste ce qu'il entend par la démarche ataxique ou paraplégique de ses malades. Il ajoute, en tous cas, que ceux-ci ne tombent jamais.

Le volume des muscles atteints d'athétose est normal, ni atrophie, ni hypertrophie; la contractilité électrique, dans mes trois cas, n'a subi aucune modification.

Les articulations ne présentent pas cette distension des ligaments si remarquable, que j'ai décrite dans la forme unilatérale; et les extrémités sont exemptes des déformations qui en sont le résultat.

Enfin, à l'athétose double peuvent aussi s'ajouter à titre de complication, des phénomènes divers. Dans une observation (Obs. XXX), à l'athétose limitée aux doigts pendant le repos, s'ajoutent au moment des mouvements volontaires, des oscillations étendues, à grande amplitude, qui occupent le membre tout entier. La malade se heurte les dents avec son verre, et ne saisit un objet qu'après des oscillations en tous sens; en un mot, c'est de la chorée : de plus, cette chorée n'a que des manifestations intermittentes. D'autres fois, le phénomène surajouté est différent : la tête, au lieu d'osciller en tous sens sur le cou, est fixée latéralement par une contracture permanente du sterno-mastoïdien (Obs. I, Cl. Shaw).

Observation XXIX.

Athétose double des mains et des pieds, sans cause connue. — Pas de troubles de la motilité ni de la sensibilité (1).

Mme D., 55 ans, domestique à l'Infirmerie générale, d'aspect cachectique, est, depuis quelque temps, sujette à des mouvements spasmodiques des extrémités.

Aux pieds, les orteils sont tellement fléchis que la marche est rendue impossible ; la flexion est souvent interrompue par des alternatives d'extension.

Aux mains, mouvements alternatifs d'adduction et d'abduction, dans un même plan horizontal. La région innervée par le cubital se meut d'une façon alternante avec le reste de la main, où l'on voit en plus des mouvements de flexion et d'extension des doigts.

La volonté a peu d'action ; les mains ne peuvent être maintenues même une seconde en place. Les mouvements cessent complétement dans le sommeil.

Le docteur Gairdner, qui voit la malade, ajoute les détails suivants : Quelquefois forte flexion ou extension du poignet, pendant que les doigts se contractent dans un sens opposé. On peut, en déployant une certaine force, ouvrir successivement les doigts de la main fermée, mais on ne peut réussir à ouvrir tous les doigts en même temps. Ni paralysie, ni rigidité permanente.

Observation XXX.

Imbécillité. — Athétose double, datant de la première enfance, occupant la face et les quatre extrémités. — Rigidité des membres inférieurs.

Lef... Florentine, 42 ans. Bâtiment Lassay, à la Salpétrière.

Pas d'antécédents ; une sœur bien portante.

L'affection date de la première enfance et n'a pas varié depuis. Il y aurait-il eu des convulsions au début ? La malade n'a jamais pu travailler.

---

(1) Cl. Albutt. — *Med. T. and Gaz.* p. 97, 1872.
Athétose double des mains et des pieds, sans cause connue. Faiblesse des membres supérieurs. Dr Purdon. British. méd. J. p. 585. 1873.
Tailleur, âgé de 54 ans, atteint de faiblesse et de tremblement des extrémités supérieures et inférieures. Le tremblement est analogue à celui de la paralysie agitante, mais plus lent. Le pouce et le petit doigt sont particulièrement affectés. Pas de douleur. Les muscles sont bien développés.

Pas de paralysie ni d'anesthésie. Intelligence très-faible, enfantine.

Mouvements involontaires occupant la face et les quatre membres. Au repos, ils s'arrêtent parfois entièrement; l'attention, l'activité, la marche les exagèrent toujours, ou bien les font naître; ils acquièrent souvent alors une très-grande intensité. Ils ont alors entièrement l'aspect violent et exagéré de ceux de l'athétose.

Face. Contractions de l'orbiculaire des lèvres et des muscles qui s'insèrent autour de la bouche, plus marquées à droite, et entraînant la bouche de ce côté. Elles sont indépendantes dans chaque moitié de la face, où l'on voit se creuser isolément les plis naso jugaux. Ces grimaces sont très-intenses. Pas de déviation de la bouche au repos; pas de difficulté de déglutition. La parole est confuse, empâtée ; il y a comme un effort pour prononcer chaque mot. Les paupières se plissent de temps en temps de façon à fermer presque complétement les yeux.

La figure est alors celle d'une femme qui rit aux éclats.

Membres supérieurs. Alternatives de flexion et d'extension du poignet sur l'avant-bras, des doigts sur la paume de la main. Ces mouvements n'empêchent pas la malade de tenir de chaque main une canne dont elle se sert pour marcher. Au repos, au lit, pas de mouvements. Pas de laxité articulaire. Si la malade veut saisir un objet, pas d'oscillations du bras, pas de déviation du but; elle tient l'objet sans le lâcher.

Membres inférieurs. Il existe un certain degré de rigidité dans les genoux et les hanches On ne peut les étendre complétement. Dans la marche, le corps est incliné en avant, la jambe est demi-fléchie sur la cuisse, et la hanche sur le bassin ; les cuisses sont ramenées dans l'adduction, de telle sorte que les genoux frottent violemment l'un contre l'autre : d'où rougeur et écorchures sur leur face interne. La malade lance les jambes en avant, en frappant le sol du talon droit, mais en traînant un peu la jambe gauche. Alternatives de flexion et d'extension des orteils, surtout du premier. En même temps, abduction et adduction de ceux-ci. Enfin les deux pieds reposent sur le sol par leur bord interne, tournant un peu en dehors leur face plantaire.

Au lit, persistent quelques mouvements du pied et des orteils.

Il existe une ressemblance complète entre cette malade et celles de Clay Shaw. L'athétose de la face est aussi marquée que possible ; celle des extrémités est indiscutable ; quant à la rigidité des membres inférieurs, c'est une complication dont la cause reste obscure.

Observation XXXI.

Atrophie cerébrale. (Faiblesse des quatre membres. — Idiotie). — Athétose double des pieds et des mains, de la face et du cou. — Mouvements choréiques intermittents des membres supérieurs.

Bouch....., Marie, 15 ans, service de M. Moreau, à la Salpétrière. Renseignements nuls. Il n'y a jamais eu de convulsions, ni de paralysie. Les mouvements involontaires des mains et des pieds existaient déjà dans la première enfance.

Pas d'antécédents de famille, les parents sont vivants et en bonne santé ; deux sœurs bien portantes.

Développement intellectuel très-médiocre. Sait l'alphabet, mais n'a jamais pu épeler, ne sait pas écrire, tête mal conformée, angle facial rappelant celui du singe. Les deux bras sont également faibles ; les mains peuvent à peine serrer. Les jambes sont très-faibles ; la malade ne peut rester debout sans se tenir aux barreaux de son lit ; elle marche alors à pas précipités sans traîner les pieds, elle tombe dès qu'elle n'a plus d'appui. Au lit, elle remue facilement les jambes dans tous les sens. Le tronc est incliné en avant. Pas d'atrophie, ni de rigidité des membres. Les mains sont froides, et d'un rouge violacé.

La sensibilité est intacte.

La tête enfoncée dans les épaules est par moments agitée de légers mouvements d'extension, de flexion ou de latéralité ; la bouche grimace un peu, par la contraction de l'orbiculaire des lèvres ; de temps en temps ces mouvements sont presque nuls.

Aux membres supérieurs, les mouvements sont continus, mais plus accusés par instants : 1° recul subit et léger des mains, par contraction de l'épaule qui élève le bras, et attire aussi la main; — 2° inclinaison latérale des mains qui reposent sur leur bord radial ou cubital; — 3° abduction assez marquée des doigts, et demi-flexion, tantôt dans la deuxième articulation seulement, tantôt aussi dans la troisième. Ces mouvements sont infiniment plus marqués à gauche qu'à droite. Ils sont lents, comme réfléchis, mais ne sont jamais ni violents, ni exagérés.

La malade saisit les objets qu'on lui présente sans hésitation, sans dévier de la ligne, mais à certains moments, son bras décrit des oscillations assez amples; elle ne peut manger sa soupe sans en verser, ni porter un verre à sa bouche sans se heurter les dents.

Aux membres inférieurs, petits mouvements presque continus d'extension du pied sur la jambe, de flexion et d'extension des

orteils, surtout du premier ; parfois, et surtout au pied gauche, flexion des orteils sur le métatarse.

Plusieurs particularités intéressantes de cette observation permettent de rapprocher l'athétose double de l'hémiathétose : la parésie des quatre membres, comparable à l'hémiplégie de la première forme ; les mouvements choréiques surajoutés par instants dans les membres supérieurs qui rappellent l'hémichorée compliquant l'hémiathétose dans l'Obs. X ; enfin, il faut signaler l'athétose de la face.

Observation XXXII.

Atrophie cérébrale. — (Epilepsie. — Idiotie). — Athétose double, légère, limitée aux mains.

Henr.... Marie-Louise, 17 ans, (service Delasiauve.) Renseignements très-incomplets ; il ne paraît pas y avoir eu de maladies nerveuses chez ses parents : la mère cependant serait morte après 7 mois de paralysie en décembre 1872. La mère a eu, pendant sa grossesse, une fièvre typhoïde, mais l'enfant est venu à terme et dans les meilleures conditions de viabilité. Allaitement insuffisant, souvent interrompu. Diarrhée fréquente. Vers quatre ans, débilité intellectuelle, et à peu près au même moment, accès d'épilepsie sans cause apparente, qui aggravent encore l'état mental. Les attaques sont surtout nocturnes au début, puis elles se rapprochent, se répètent plusieurs fois par semaine, et laissent une stupeur qui peut durer tout un jour. Les accès cessent au bout de quatre ans, vers l'âge de 9 ou 10 ans. La malade entre à la Salpétrière en avril 1873.

Actuellement, c'est une grande fille dont la figure est tout à fait celle d'une idiote ; le front est un peu déprimé, les dents mal implantées, la voûte palatine étroite et profonde. La démarche est un peu inégale, la prononciation embarrassée, le caractère doux et timide.

La motilité est intacte, pas de paralysie faciale, cependant salivation continuelle. Les bras ne paraissent pas affaiblis ; les mains ne serrent pas, probablement parce que la malade ne comprend pas les questions qu'on lui fait. Rien aux membres inférieurs. La sensibilité paraît également normale, la douleur du moins, car il n'est pas possible d'employer des moyens d'exploration plus délicats. Les mains sont rouges, froides, humides.

Les mains sont agitées de mouvements involontaires qui ne

paraissent pas continus. Au repos, elles sont tranquilles, mais de temps en temps, élévation d'un doigt, légère flexion du poignet.

Si elles sont étendues, sans point d'appui, les mouvements gagnent en intensité. Pour la main gauche, les doigts ne peuvent rester réunis; extension modérée sur le métacarpe et abduction complète; les cinq doigts sont écartés en patte d'oie et restent ainsi à peu près immobiles. Si la malade veut les rapprocher, elle ne peut le faire sans l'aide de l'autre main. A la main droite, les mouvements sont plus étendus, les doigts oscillent lentement sur leur articulation avec le métacarpe avant de se maintenir à la position voulue; le petit doigt est dans l'abduction complète, le médius est fléchi sur le métacarpe, les autres doigts sont étendus. Les mouvements volontaires exagèrent donc l'intensité de ces contractions involontaires; celles-ci existent aussi cependant en dehors de toute activité volontaire, mais d'une façon intermittente. De plus, elles ne disparaissent pas dans le sommeil.

Lorsqu'on ordonne à la malade de saisir un objet, de le porter vers un but déterminé, elle exécute le mouvement indiqué sans déviation du but et sans hésitation.

Rien aux membres inférieurs.

§ 6. Nature de l'athétose double.

On comprendrait difficilement l'athétose double, et le lien qui la rattache à l'hémiathétose symptomatique, si l'hémiathétose primitive n'établissait une transition naturelle entre les deux variétés. On se rappelle en effet que, si l'hémichorée peut dans certains cas être le premier, ou même le seul symptôme d'une lésion cérébrale, de même l'hémiathétose peut quelquefois être un symptôme isolé, et que les analogies nombreuses qui réunissent les variétés d'hémichorée et d'hémiathétose post hémorrhagiques, permettent sans trop d'audace, d'assimiler également l'hémichorée præ-hémorrhagique et l'athétose primitive.

Or l'athétose double a cela de commun avec l'hémiathétose primitive qu'elle aussi n'est pas précédée des signes ordinaires d'une lésion cérébrale : apoplexie, hémiplégie, etc. On l'observe chez des sujets atteints d'atrophie cérébrale, c'est le plus grand nombre, et chez des sujets sains d'esprit. Chez les premiers, les seuls symptômes remarqués sont une fois de

l'épilepsie, une autre fois une faiblesse musculaire générale ; chez les seconds, il n'y a rien. Ne peut-on pas admettre pour les premiers que les désordres diffus de l'atrophie cérébrale ont intéressé en un point quelconque de leur trajet le faisceau dont la lésion produit l'athétose, et que par un mécanisme analogue à celui de l'hémiathétose primitive, ils n'ont produit que le trouble du mouvement sans les signes d'une lésion en foyer du cerveau. De même pour les seconds, ne peut-on, les comparant aux choréiques vulgaires, sans désordres physiques ni intellectuels, supposer qu'il existe peut-être un lien anatomique entre cette athétose double simple, et l'hémiathétose symptomatique.

C'est là une simple hypothèse, et je l'entoure de toutes les restrictions possibles ; mais elle a le mérite de rattacher cette forme obscure de l'athétose double à la variété mieux connue de l'hémiathétose; et ce n'est pas un autre chemin que l'on prend pour arriver à connaître la nature de la chorée vulgaire, lorsqu'on part de la forme connue de l'hémichorée symptomatique.

TROISIÈME PARTIE

Diagnostic.

Hémiathétose.

J'ai conclu plus haut, en traitant de la nature de l'hémiathétose, que simple variété des désordres du mouvement post-hémiplégiques, elle appartient à la même famille que l'hémichorée. J'ai ajouté qu'entre les autres troubles post-hémiplégiques, et l'hémiathétose type, que j'ai décrite, il existe de nombreux degrés par lesquels la transition s'opère d'une façon presque insensible.

Je comparerai en premier lieu l'hémiathétose à ces faits de transitions, puis aux autres désordres de la même famille : l'hémichorée d'abord, qui lui ressemble par tant de côtés, ensuite l'hémiplégie spasmodique des enfants qui lui est en bien des points analogue ; et c'est là ce qui constituera la première partie du diagnostic. Dans la deuxième je séparerai l'hémiathétose de quelques tremblements hémiplégiques de cause toute différente, mais qui offrent avec elle quelque ressemblance.

Les faits intermédiaires dont j'ai parlé peuvent se multiplier à l'infini; j'en ai observé deux seulement, mais ils suffisent à donner une idée de ce que peuvent être les autres.

Observation XXXIII.

Hémiplégie incomplète du côté gauche. — Mouvements involontaires rhythmiques et rapides limités à l'index et au médius de la main gauche, à l'articulation tibio-tarsienne et aux orteils du même côté.

1° Do..., 84 ans, pavillon Fouquet à la Salpétrière. Petite femme maigre, assez bien portante ; mémoire très-affaiblie ; peut à peine donner quelques renseignements.

Il y a quatre ou cinq ans, travaillant dans la cour de sa maison, elle tombe subitement sans connaissance, et se fracture le radius, On la relève avec une hémiplégie légère du côté gauche.

Actuellement, la main gauche serre moins fortement que la droite. La jambe gauche est un peu moins forte. La sensibilité générale et spéciale est intacte dans tous ses modes. La circonférence des membres du côté gauche est légèrement inférieure à celle de ceux du côté droit :

	Gauche.	Droite.
Mollet.....	23,5 cent.	25,5 cent.
Main.....	14,5	15
Avant-bras.....	17,6	17,5

Des mouvements involontaires sont survenus postérieurement à la paralysie dans le pied et la main du côté gauche. Ils sont très-rapides, très-courts, rhythmiques, sans effort et sans exagération. De temps en temps ils s'arrêtent d'eux-mêmes ; la volonté peut les supprimer complétement, surtout à la main, aussi longtemps que le veut la malade ; ils cessent aussi pendant le sommeil ; mais ils recommencent dès que l'attention de la malade est distraite, dès qu'elle cause, qu'elle se livre à un exercice quelconque.

A la main, ils siégent surtout dans l'index : alternatives constantes d'adduction et d'abduction ; de temps en temps, demi-flexion dans chacune de ses articulations, le plus souvent il se meut isolément. Souvent aussi, extension ou flexion en masse du médius, isolément ou simultanément avec l'index. Le jeu des tendons se dessine sur le dos de la main. Rien dans les autres doigts. L'acte de la préhension n'éprouve aucune difficulté.

Au pied, mouvements de latéralité dans l'articulation tibio-tarsienne, relevant le bord externe du pied. Rien dans les orteils quand le pied est en l'air ; quand il est appuyé sur sa face plantaire, flexion et extension en masse des orteils sur le métatarse. Les mouvements du pied s'exagèrent quand ceux de la main sont à leur maximum.

C'est là manifestement un désordre de mouvement post-hémiplégique : hémiplégie antérieure, apparition ultérieure de mouvements dans le côté paralysé. De plus, comme dans l'hémiathétose, ils sont limités à la main et au pied ; comme chez elle, ils sont involontaires, mais exagérés par les actes volontaires. Si la volonté a sur eux de l'influence, et peut parfois les arrêter, cela se voit aussi dans les cas légers d'hémiathétose. Mais ce n'est pas cependant de l'hémiathétose proprement dite, car ces mouvements sont rapides et non lents, rhythmiques et non pas irréguliers, faciles et sans effort, et non pas semblables à un acte réfléchi ou même violent.

Observation XXXIV.

Hémiplégie droite. — Mouvements involontaires, rhythmiques et rapides limités aux orteils du côté droit.

2° Chas..., Marie, 73 ans, salle Saint-Alexandre (service de M. Charcot). Assez bien portante. Mémoire très-affaiblie. Depuis 12 à 15 ans, tremblement sénile des deux mains empêchant tout travail d'aiguille : oscillations latérales, d'amplitude assez grande, très-rapides, occupant tout le bras gauche et la main droite.

En 1872, hémiplégie du côté droit, sans perte de connaissance, ne paraissant pas avoir été complète, avec des troubles de la parole qui ont duré quatre mois.

Actuellement, persiste un certain affaiblissement du côté droit. Pas de troubles de la sensibilité générale et spéciale.

Peu de temps après l'hémiplégie, à l'occasion d'une vive contrariété, un tremblement particulier apparaît dans le pied droit : mouvements très-rapides (160 environ par minute), assez étendus, mais sans exagération ni violence. Ils sont involontaires, et la volonté n'a même aucune influence sur eux. De temps en temps, sans cause connue, se produit une légère pause.

Ces mouvements siégent dans les orteils : flexion et extension sur le métatarse. Ces mouvements n'existent que dans l'articulation métatarso-phalangienne. Les orteils se meuvent non pas isolément, mais en masse : ce mouvement est plus accentué dans le premier. Pendant la marche, les quatre premiers orteils, appuyés sur le sol, sont presque immobiles ; le gros orteil, un peu étendu, est sans cesse en mouvement.

Rien dans le tarse. Rien dans la main.

Mêmes remarques ici que dans le cas précédent : c'est de l'hémiathétose par la localisation si étroite des mouvements

qui ne dépassent pas les orteils ; ce n'en est plus si l'on considère le caractère de ceux-ci. D'autre part, ce n'est pas plus que précédemment de l'hémichorée : c'est une variété spéciale, encore innommée ,de mouvement post-hémiplégique.

Après ces variétés peu connues de mouvements post-hémiplégiques, j'arrive à une forme bien étudiée actuellement et bien précise dans son aspect symptomatique, à l'hémichorée. J'ai montré plus haut ses nombreux points de ressemblance avec l'hémiathétose ; il me reste à montrer les différences qui l'en séparent. Celles-ci résident uniquement dans le caractère des mouvements involontaires ; partout ailleurs il n'y a que des analogies. En effet, et j'emprunte cette description à la thèse de M. Raymond, dans l'hémichorée, les mouvements » se passent dans le bras et la jambe du même côté ; ... sans » cesse des secousses brusques et inattendues étendent ou » fléchissent les doigts, ou bien impriment des mouvements » en sens divers à l'avant-bras sur le bras ; de même pour » les membres inférieurs, les muscles droits antérieurs de la » cuisse et les vastes se contractent sans cesse et soulèvent » la rotule d'une façon presque régulière, les muscles de » la jambe portent alternativement le pied dans l'abduction » et l'adduction, dans la flexion et l'extension... Si le malade » veut se mettre en marche, la jambe se fléchit sur la cuisse ; » le pied, au moment où il se détache du sol, se projette » en dehors ou en dedans, sa pointe se baisse et se relève » alternativement, et lorsque le pied va toucher le sol, il décrit » une sorte de courbe oscillatoire de dehors en dedans... les » secousses se communiquent au corps tout entier... Même » chose pour le bras, si on les prie de porter un objet sur » leur tête ou à la bouche..., quelquefois, par suite de l'irré- » gularité des mouvements de flexion, d'extension, de prona- » tion, l'objet qu'ils tiennent à la main est projeté au loin. »

Que voit-on, au contraire dans l'hémiathétose : des mouvements limités exclusivement à la main ou au pied, souvent aux doigts ou aux orteils, parfois même à quelques doigts ou quelques orteils isolément. S'ils dépassent dans des cas fort rares le poignet, c'est sous forme de spasmes intermittents, de contrac-

tures passagères qui immobilisent quelques instants le coude ou l'épaule dans une position donnée. Pas de ces grandes oscillations qui secouent un membre tout entier, le lancent dans toutes les directions par un de ces mouvements à grand fracas qui secouent le corps lui-même. Ici, les mouvements sont essentiellement lents, ils ont presque toujours, malgré leur nature involontaire, l'aspect d'un acte intentionnel, souvent violent, comme produit par un effort énergique de la volonté.

L'hémiplégie spasmodique de Heine, les mouvements de ressort que M. Charcot a décrit chez les hémiplégiques, rappellent par certains côtés, l'aspectde l'hémiathétose; l'observation suivante, que je dois à l'obligeance de mon ancien maître, M. Maurice Raynaud, en montre nettement les analogies et les différences;

Observation XXXV.

Hémiplégie droite. — Contracture souple avec mouvements de ressort à la main et de l'avant-bras droits.

Lassana Marie, 18 ans, salle Sainte-Mathilde à Lariboisière (service de M. le Dr Raynaud).

Pas d'antécédents de famille.

Bonne santé antérieure. Croup à 3 ans. Pendant la convalescence sans attaque apoplectique, hémiplégie flasque du côté droit, avec aphasie. Les accidents s'amendent rapidement, la parole revient, et bientôt la motilité est telle que nous la voyons aujourd'hui. Les mouvements involontaires datent de ce moment et n'ont éprouvé depuis aucune variation.

Etat actuel: Etat général excellent. Intelligence développée. Motilité légèrement affaiblie du côté droit; la malade marche en traînant la jambe. Légère déviation de la face pendant le rire. Pas d'atrophie des membres paralysés. Contractilité électrique instantanée. — Sensibilité intacte dans tous ses modes.

Membre inférieur droit. Léger degré d'équinisme du pied. — Pas de contracture des orteils.

Membre supérieur droit. Le poing est fermé, le pouce en dessus; le poignet dans l'extension forcée sur l'avant-bras, et légèrement dans la pronation. L'avant-bras lui-même est en extension forcée sur le bras, l'olécrâne complètement effacé; et de cette attitude résulte un angle obtus ouvert en arrière formé par les deux segments du membre supérieur.

Cette contracture d'aspect si rigide cède sans peine, sans autre sensation que celle qu'on éprouverait en manipulant une cire malléable.

Bien plus, il n'est pas besoin de défléchir complètement les doigts pour les ramener dans l'extension : dès qu'on les a éloignés légèrement de la flexion, leur état normal, ils viennent par une sorte de reptation, se placer dans l'extension forcée, reproduisant alors la déformation du rhumatisme chronique.

Ainsi, dès qu'on détruit l'action exagérée des fléchisseurs, les extenseurs entrent en jeu, pour amener une attitude tout aussi forcée, mais en sens contraire. — Au bout de quelques instants, les doigts étendus reviennent dans la flexion.

De même pour l'avant-bras ; s'il est fléchi, la moindre impulsion le ramène dans l'extension forcée.

La volonté agit sur la main droite ; celle-ci obéit lentement, finit par s'étendre, mais ne peut persister plus d'une ou deux minutes dans cette position anormale pour elle. — La malade coud parfaitement, tenant l'ouvrage de la main droite ; elle écrit très-lisiblement, tenant la plume entre le pouce et l'index de la main malade, et appuyant son extrémité contre le menton, elle la conduit par des mouvements de tête.

M. Raynaud (1), après avoir montré toute la distance qui sépare cette affection des autres contractures, et de la contracture post-hémiplégique en particulier, la range, sous le nom de *contracture souple* au voisinage de l'athétose. Ce n'est pas, en effet, de l'athétose ; et deux caractères importants l'en distinguent : 1° Pas de mouvements involontaires dans le repos ; ils n'apparaissent qu'à l'occasion des actes intentionnels. 2° Persistance pour les doigts et le poignet d'une attitude anormale, et non pas mobilité incessante.

Pour les autres tremblements à forme hémilatérale, leur caractère diffère en tant de points de celui de l'hémiathétose qu'il est bien difficile de les confondre avec elle.

Pas de confusion possible avec le *tremblement hémilatéral*, qu'il soit en rapport avec la dégénérescence secondaire de la moelle, dans les hémiplégies, qu'il appartienne à la sclérose primitive des cordons latéraux, ou bien encore à l'hystérie : on y voit en effet des secousses étendues à tout un membre,

(1) Clinique de Lariboisière, 27 avril 1877.

brèves et rapides, dirigées toujours de haut en bas, qui ne surviennent que provoquées par le mouvement volontaire ou bien par l'extension ou la flexion du pied ou de la main.

Chez les *ataxiques*, les phénomènes d'incoordination motrice prennent parfois la forme d'un tremblement qui peut prédominer d'un côté du corps. C'est là sans doute ce qui s'est passé chez le malade de Rosenbach où l'auteur a cru voir à tort de l'athétose. Comment cependant confondre ces mouvements qui se produisent à propos d'un acte intentionnel, augmentent dans l'obscurité, enfin, se décomposent en une série de mouvements irréguliers qui s'éloignent par des zigzags de la ligne droite, quand le membre veut exécuter un acte déterminé.

Enfin la *paralysie agitante*, même lorsque le tremblement affecte la forme hémiplégique, se distingue toujours, sans parler des autres signes, par ce mode spécial d'oscillations rapides et régulières, rappelant un acte intentionnel, soit que le pouce frotte les autres doigts comme pour rouler une boulette ou dévider un écheveau, etc., soit que le pied s'agite comme pour mouvoir une pédale.

Athétose double.

Tout ce qui a été dit du diagnostic de l'hémiathétose avec la forme hémilatérale de la *paralysie agitante*, de la *sclérose latérale primitive* ou de la *sclérose en plaques*, s'applique à celui de l'athétose double avec la forme habituelle de ces maladies.

Je ne répéterai pas davantage à propos de la *chorée ordinaire* le diagnostic que j'ai fait plus haut entre l'hémichorée et l'hémiathétose. Pour occuper les deux côtés du corps, chacune de ces affections n'en garde pas moins son caractère, et par conséquent ses analogies et ses dissemblances.

Je m'arrêterai seulement à certains mouvements particuliers, les uns de nature indéterminée, les autres, qu'on a fait rentrer dans la chorée, quoiqu'ils offrent un aspect différent de la

chorée vulgaire. Au premier genre appartient un fait que j'ai observé à la Salpétrière, c'est une sorte de tic congénital occupant les deux mains.

Observation XXXVI

Tic congénital, sans cause connue, occupant les deux mains.

Besn... Caroline, 78 ans, blanchisseuse, salle Sainte-Agathe, à la Salpétrière. Ses parents étaient bien portants ; ils sont morts vers 60 ans, sans avoir jamais eu d'affection nerveuse. Bes... est la troisième de 7 enfants ; elle et les deux frères qui sont venus après elle ont eu dès leur naissance les mains agitées de mouvements qui ont dès lors persisté ; aucun fait particulier n'avait signalé la grossesse ou les couches de la mère. Deux enfants seulement survivent, Bes... et un frère qui malgré les mouvements de ses mains, exerce son état de menuisier ; les autres sont morts, âgés déjà, d'affections que la malade ne peut indiquer. Ils n'ont jamais eu ni convulsions, ni paralysie.

Elle-même n'a jamais eu d'affection nerveuse ; jamais même de maladie l'obligeant à garder le lit. Depuis 1866, elle est complètement aveugle, par le fait d'une cataracte double, et distingue à peine le jour de la nuit. Jamais les contractions de ses mains ne l'ont empêchée de travailler ; blanchisseuse de son état, mais cependant malhabile à des travaux fins, comme la couture, elle a travaillé jusqu'en 1866, et gagne assez pour vivre.

Elle entre à la Salpétrière le 4 décembre 1871, en qualité d'indigente.

Etat actuel. Femme maigre, à teint un peu cachectique, aveugle, passe toute la journée assise près de son lit à faire de la charpie.

Intelligence assez nette ; cependant un certain affaiblissement de la mémoire. Œdème des malléoles, remontant jusqu'aux mollets, et datant, d'après la malade, de 10 ans au moins ; il n'existe pas de varices superficielles. Artères dures; l'impulsion du cœur est forte ; de temps à autre quelques irrégularités ; pas de bruits anormaux.

Sensibilité générale intacte sur toutes les parties du corps, au toucher, au pincement, à la température.

Sensibilité spéciale. La langue perçoit très-bien la coloquinte; la narine droite semble moins sensible à l'éther que la narine gauche.

La *motilité* n'est affaiblie en aucun point du corps. Ni raideur, ni contracture.

Mouvements des mains. Quand Bes... est au repos, assise, les

mains placées sur ses genoux, celles-ci sont agitées de mouvements continuels qui siégent dans les poignets et dans les doigts. Pour les doigts, ce sont des mouvements d'abduction, rapides, de petite amplitude qui se passent dans l'articulation métacarpo-phalangienne. Ils sont surtout prononcés à l'index, et plus encore au pouce qui est continuellement en mouvement. Ce sont en outre des mouvements de flexion, aussi rapides, aussi restreints, mais cependant un peu plus accusés, qui existent pour tous les doigts; leur siége est l'articulation métacarpo-phalangienne, et de plus quelquefois l'articulation phalango-phalangettienne. Chaque doigt se meut indépendamment des autres, successivement, et sans ordre bien régulier. Au poignet, la série des mouvements est aussi complexe. On y constate en premier lieu des alternatives de flexion et d'extension, très-légères ordinairement, mais de temps à autre plus accusées, de sorte que la main qui repose sur les genoux par sa face palmaire, se trouve alors un peu soulevée et retombe en frappant les genoux. On y remarque, en second lieu, un mouvement de latéralité qui incline en bloc la main sur son bord radial ou sur son bord cubital. Toutes ces contractions forment un ensemble complexe dont on ne peut mieux donner l'idée qu'en comparant la malade à une personne qui cherche continuellement à effacer les plis de son tablier. Les contractions s'arrêtent un moment quand les mains sont appliquées bien à plat, et fortement appuyées sur le genou.

Quand Bes... se lève et marche, les mouvements redoublent d'activité. Les mains sont placées de chaque côté du tablier, dont elles saisissent les bords ; le poignet et les doigts se fléchissent ou s'étendent sans relâche, et d'une façon plus accentuée ; les mains semblent froisser les coins du tablier.

Le malade peut saisir un objet lourd ou léger, gros ou délicat, et le porter à sa bouche, sans hésitation, sans déviation du but, sans exagération des mouvements de la main, et sans mouvements surajoutés. Les légères contractions de la main et du poignet ne l'empêchent pas de tenir l'objet solidement.

Les mains sont froides, un peu cyanosées. B..... se plaint de ne pouvoir jamais les réchauffer. Aucune espèce de douleurs dans les membres inférieurs. Les mouvements cessent dans le sommeil. Pas de laxité articulaire.

Membres inférieurs. On ne constate aucune contraction dans les pieds ni dans les orteils. Les pieds, sont comme les mains, froids et cyanosés.

Les mouvements sont bien limités aux mains, comme dans l'athétose ; mais leur caractère est tout différent : ils n'ont ni la lenteur, ni la violence, ni l'exagération qu'on retrouve toujours dans la première affection.

Au second genre appartient le fait suivant.

Observation XXXVII.

Chorée. Mouvements rhythmiques des pieds et des mains

Marie Lefeb...., 21 ans, entrée le 15 octobre 1876, à la Salpêtrière (service Delasiauve).

Pas d'antécédents de famille. Pas de consanguinité. Bonne santé antérieure, sauf une fièvre typhoïde à 16 ans. Réglée régulièrement depuis 13 ans.

En juin 1874, ayant ses règles, elle est mordue par un cheval ; elle tombe sans connaissance, en se débattant, les règles s'arrêtent, 5 ou 6 jours après débute la chorée.

A son entrée, novembre 1876, les mouvements choréiques, sont très-prononcés, ils accompagnent tous les actes volontaires, agitent la tête, la langue, les jambes, les bras, etc.

A partir de décembre 1876, attaques hystéro épileptiques, revenant par séries caractérisées par 3 périodes : 1° perte de connaissance, avec ronflement, écume, parfois morsure de la langue ; 2° rigidité cataleptique des membres ; 3° mouvements rapides des doigts et des mains, les doigts semblent jouer du piano, et les pieds battent le rappel sur le parquet.

Actuellement pas de diminution de la motilité ; la main gauche serre cependant moins bien que la droite. — Sensibilité générale intacte ; vue un peu plus faible à gauche.

Les mouvements ont considérablement diminué depuis 6 semaines ; *face* ordinairement immobile ; dès que la malade est excitée par une émotion ou un travail quelconque, contractions alternatives et rapides entraînant les commissures des lèvres à droite et à gauche. — La langue est tirée fortement à droite, agitée de mouvements saccadés ; la parole est un peu lourde et confuse. — Rien aux paupières.

Membres inférieurs. La malade peut travailler et coudre ; les doigts au repos sont à peu près immobiles. Dès qu'on s'occupe d'elle, mouvements de flexion et d'extension des doigts dans toutes leurs jointures, ils sont plus prononcés au pouce, et plus marqués à la main gauche. Ils sont assez lents, sans efforts ; la malade semble battre le rappel sur ses genoux. Au moment on ces mouvements avaient toute leur force, les doigts semblaient

parcourir les touches d'un piano. — Ils s'exagèrent, si l'on place un objet, un crayon par exemple dans la main de la malade ; les doigts se fléchissent et s'étendent sans pouvoir tenir l'objet, puis, d'un mouvement brusque, envoient tomber au loin le crayon. — Rien dans le reste du membre : elle porte sans hésitation son index sur le nez, ou bien un verre à sa bouche.

Pieds. Les mouvements sont plus accusés, et plus constants qu'aux mains : l'activité ou l'émotion les exagère aussi. Extension et flexion des orteils en masse ou isolés, surtout dans leur articulation métacarpo-phalangienne. De temps en temps, dans le pied gauche, petits mouvements d'adduction et d'abduction du 2e et du 5e orteil. Rien dans le reste du membre.

Sans parler des antécédents de la malade, du début de la chorée, de son aspect, qui dans les premiers temps était celui de la chorée la mieux caractérisée, plusieurs raisons empêchent aujourd'hui de la confondre avec l'athétose : d'abord la chorée se révèle encore par l'agitation de la langue, le mouvement brusque des mains qui se produit de temps en temps et rejette au loin l'objet qu'elles tiennent ; ensuite, et cela seul suffirait, la nature des mouvements qui n'ont ni lenteur, ni exagération, et ne présentent pas cette distorsion qui caractérise l'athétose.

CONCLUSIONS

I. Il y a dans ce que l'on a décrit sous le nom d'athétose, deux formes entièrement distinctes, et qu'il faut séparer complétement, l'athétose unilatérale ou hémiathétose, et l'athétose double ou généralisée.

II. L'hémiathétose consiste en mouvements lents, exagérés, involontaires, limités au pied et à la main d'un côté du corps; ils occupent parfois la moitié correspondante de la face et du cou.

III. A ces mouvements s'ajoutent ordinairement des contractures passagères, ou spasmes intermittents. C'est là une simple modification des mouvements athétosiques, une sorte d'intermédiaire entre la mobilité de l'athétose et la fixité de la contracture post-hémiplégique. Ces spasmes peuvent atteindre tous les segments du membre supérieur ; au membre inférieur, ils dépassent exceptionnellement le cou-de-pied.

IV. Ces mouvements sont involontaires, peu modifiés par la volonté et souvent exagérés par elle. Ils persistent dans le repos, souvent même dans le sommeil, au moins à l'état d'immobilisation du membre dans une position anormale.

V. L'hémiathétose apparaît à peu près constamment dans le cours d'une hémiplégie motrice, et du côté paralysé.

VI. Elle coïncide également dans la grande majorité des cas avec une hémianesthésie plus ou moins complète du même côté.

VII. Les autres phénomènes qui peuvent l'accompagner, contracture permanente, rigidité, atrophie, laxité des li-

gaments articulaires, dépendent non pas de l'athétose, mais de l'hémiplégie même. Le relâchement articulaire en particulier présente une intensité tout à fait spéciale.

VIII. L'hémiathétose peut être rapprochée de l'hémichorée ; comme celle-ci, elle est le symptôme d'une lésion cérébrale de nature quelconque, mais avoisinant sans doute la région dont la lésion produit l'hémichorée, à savoir les fibres qui, dans le pied de la couronne rayonnante, se trouvent en avant et en dehors des faisceaux sensitifs. Dans les cas ou manque l'hémiplégie motrice ou l'hémiplégie sensible, où bien toutes les deux ensemble, on peut admettre une disposition du foyer telle qu'il atteigne les faisceaux athétosiques à un endroit où les faisceaux moteurs et sensitifs, réunis dans le pied de la capsule interne, sont déjà dissociés.

IX. L'hémiathétose et l'hémichorée, variétés bien distinctes de désordres post-hémiplégiques, peuvent être reliées par divers genres de tremblements, véritables faits de transition dans lesquels se confondent peu à peu les caractères de l'une et de l'autre.

X. L'athétose double présente le même aspect clinique que l'hémiathétose, à cela près que les mouvements existent des deux côtés du corps. La face paraît atteinte d'une façon plus constante et plus intense que dans la forme unilatérale.

XI. Elle n'est accompagnée par aucun trouble du mouvement ni de la sensibilité.

XII. Sa nature est inconnue. Cependant on peut admettre qu'il existe entre elle et l'hémiathétose le même rapport qu'entre la chorée et l'hémichorée.

f1

f2

f3

f5

f4

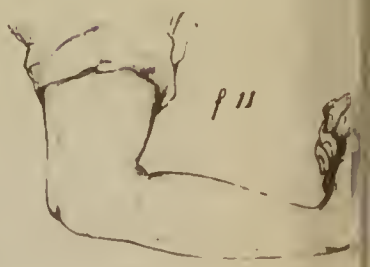
f1

f8

fig 9

fig 10

f12


f11

EXPLICATION DES FIGURES

Figure 1. Athétose des doigts de la main droite... Contracture passagère de l'avant-bras dans la pronation et du poignet dans la flexion.

Figure 2. Athétose des doigts de la main droite... Contracture passagère de l'avant-bras dans la supination et du poignet dans l'extension.

Figure 3. Même explication que pour la figure 2. Le poignet est contracturé dans la flexion.

Figure 4. Athétose des orteils du pied droit. Flexion forcée des orteils sur le métatarse.

Figure 5. Athétose de la main gauche. Légère inclinaison de la main sur son bord cubital. Disposition des doigts en trois groupes de façon à simuler un trident.

Figure 7. Athétose limitée à la moitié gauche de la face et du cou. Exagération des rides sur la moitié gauche du front, et à l'angle externe de l'œil gauche. Saillie plus marquée du pli naso-jugal gauche. Commissure des lèvres entraînée à gauche. Plis formés par les contractions du peaucier cervical dans la région hyoïdienne gauche.

Figure 6. La même que la figure 7. Contractions du peaucier cervical gauche.

Figure 8. Athétose des doigts de la main droite. Contracture passagère du poignet en flexion forcée, de l'avant-bras dans la pronation forcée et dans l'extension sur le bras.

Figure 9. La même que la figure 8. Contracture passagère du bras droit en abduction.

Figure 10. Athétose du pied gauche. Extension forcée du gros orteil. Flexion forcée des autres orteils, surtout au niveau de l'articulation de la première avec la seconde phalange.

Figure 11. Athétose des doigts de la main droite. (Période de l'extension.) Contracture passagère du poignet dans la flexion ; de l'avant-bras dans la demi-pronation, et la demi-flexion sur le bras.

Figure 12. Athétose des doigts de la main droite. (Période de la flexion.) Le reste comme dans la figure précédente.

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION 1
HISTORIQUE 3

PREMIÈRE PARTIE. — HÉMIATHÉTOSE.

Ch. I. — *Hémiathétose symptomatique* 10
§ 1er. *Etiologie* 10
§ 2. *Symptomatologie* 12
a De l'hémiathétose. — Son siége 12
b De sa nature 13
c De son mécanisme 14
d De sa transformation en spasmes intermittents 17
e Permanence des mouvements 19
f Influence de la volonté 20
§ 3. *Des symptômes qui accompagnent l'hémiathétose* 21
a Hémiplégie 22
b Hémianesthésie 23
c Troubles vaso moteurs 24
d Atrophie ou hypertrophie 25
e Contractilité électrique 26
f Laxité articulaire 26
g Autres troubles moteurs post-hémiplégiques 28
§ 4. Pronostic 29
§ 5. Observations ..... »»
A Hémiathétose dans l'hémiplégie vulgaire 30
B . — dans l'atrophie cérébrale 50
C — dans les tumeurs cérébrales 74
D — dans l'épilepsie 77
§ 6. *Nature de l'hémiathétose* 80
Ch. II. — *Hémiathétose primitive* 84

DEUXIÈME PARTIE. — ATHÉTOSE DOUBLE.

§ 1er. — Etiologie 89
§ 2. — Symptomatologie 90
§ 3. — Observations 94
§ 4. — Nature 98

TROISIÈME PARTIE. — DIAGNOSTIC.

1re PARTIE. — *Hémiathétose* 101
2e PARTIE. — *Athétose double* 107
CONCLUSIONS 113

VERSAILLES. — IMPRIMERIE CERF ET FILS, 59, RUE DU PLESSIS.